FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

N° 802

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Pierre PONDROM

Né le 6 août 1936 à Lescherolles (77)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

A PROPOS D'UN CAS D'INCONTINENTIA PIGMENTI

DIAGNOSTIQUE PRECOCEMENT.

Président : M. R. LAPLANE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Pierre PONDROM

Né le 6 août 1936 à Lescherolles (77)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

A PROPOS D'UN CAS D'INCONTINENTIA PIGMENTI

DIAGNOSTIQUE PRECOCEMENT.

Président : M. R. LAPLANE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
— —	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DEGOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	SOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)

	MM.
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes parents,

A mes amis.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550011_0017

A notre Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur Robert LAPLANE

Professeur d'hygiène et de Clinique de la première enfance.

Médecin de l'hôpital Trousseau.

Qui nous a confié ce travail.

Pour la qualité de l'enseignement qu'il nous donne.

Pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de cette thèse.

Qu'il en soit ici particulièrement remercié.

A notre Maître Monsieur le Professeur THIEFFRY.

Professeur de Clinique de Pédiatrie et de Puériculture.

Médecin de l'Hôpital Saint-Vincent de Paul.

Qu'il soit particulièrement remercié
pour la qualité de son enseignement.

A notre Maître Monsieur le Professeur LAURENCE.

Professeur de Pathologie Chirurgicale.

Chirurgien de l'Hôpital Bretonneau.

Pour l'enseignement qu'il nous a prodigué et la bienveillante compréhension dont il a toujours fait preuve à notre égard.

A notre Maître Monsieur le Professeur ALAGILLE.

Pour la qualité de l'enseignement qu'il nous a apporté.

Qu'il en soit vivement remercié.

A notre Maître Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE.

Professeur de Clinique médicale infantile et de Pédiatrie sociale.

Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades.

Que nous tenons à remercier pour l'enseignement qu'il a su nous dispenser.

A notre Maître Madame le Docteur AUBRY.

Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades.

Que nous remercions pour la valeur
de son enseignement.

A Monsieur le Docteur ETIENNE.

Pour l'aide qu'il nous a apportée tout au long de l'élaboration de ce travail.

A Monsieur le Docteur SIGAL.

Pour les conseils qu'il a bien voulu nous donner.

Qu'ils en soient ici vivement remerciés.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Professeur Raymond BERNARD

(In memoriam).

Monsieur le Docteur J. SIGWALD.

Monsieur le Professeur Agrégé R. LESOBRE.

Monsieur le Docteur Y. BARRE.

Monsieur le Professeur S. THIEFFRY.

Monsieur le Professeur G. LAURENCE.

Monsieur le Professeur R. LAPLANE.

Monsieur le Professeur Agrégé D. ALAGILLE.

Madame le Docteur AUBRY

Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE.

Avec toute ma reconnaissance.

I N T R O D U C T I O N

De nombreuses observations d'INCONTINENTIA PIGMENTI ont maintenant été publiées. Cependant, il est rare que le diagnostic en soit fait au stade initial. Aussi, il nous est apparu utile de présenter une observation dont nous avons pu suivre l'évolution depuis la période néo-natale.

A cette occasion, nous avons repris l'étude clinique et histologique, ainsi que les problèmes nosologiques et étiologiques posés par cette affection.

oOo

HISTORIQUE ET GENERALITES

L'affection a été décrite pour la première fois par Bruno Bloch, en I925, chez une fillette de 2 ans qui portait sur tout le corps des taches pigmentées, en forme de stries, de traînées ondulantes de coloration gris ardoisé brun sale.

Bloch insiste sur la "bizarrerie" de la disposition. Il propose le terme d'INCONTINENTIA PIGMENTI sur l'aspect histologique : absence de pigment mélanique dans la couche basale de l'épiderme, présence d'un grand nombre de chromatophores dans le derme superficiel.

Cette malade présentait également des plaques d'alopécie pariétale et un décollement de la rétine.

La même année que Bloch, Siemens (I06) décrit un cas semblable et M. Bardach (5) présente deux observations identiques chez deux jumelles univitellines.

Sultzberger (cité par Témine II4) revoit la malade de Bloch trois ans plus tard. Il constate que l'éruption a pâli et il fait une étude plus approfondie de la maladie.

En I926, Naegeli (88) décrit des aspects très voisins sous la dénomination de NAEVUS CHROMATOPHORE HEREDITAIRE chez un père et ses deux filles.

En I94I, Touraine (cité par Témine II4) reprend la description détaillée de l'affection.

Bien que la notion de dermatite initiale ait été acquise antérieurement, Heilesen, Carney , Epstein, Vedder, Pinkus, schématisent l'évolution de la dermatose en trois stades, souvent plus ou moins intriqués et dont aucun n'est absolument constant, (cité par Témine P. = II4).

Ces trois stades sont les suivants :

I - stade initial inflammatoire, érythémateux, vésiculeux et souvent bulleux ;

2 - stade hyperkératosique, lichénoïde ;

3 - stade dyschromique qui correspond aux descriptions initiales.

Ces trois stades se succèdent, en principe, dans le temps et le fait que, seul, le stade dyschromique ait été initialement reconnu provient, sans doute, de ce que les malades n'avaient pas été vus dès la naissance.

En I954, Franceschetti A. et Jadassohn (36) revoient la malade de B. Bloch. Ils font une analyse détaillée des observations publiées et distinguent deux syndromes différents dans ce qui avait été initialement décrit sous le nom d'INCONTINENTIA PIGMENTI :

I - La dermatose pigmentaire en éclaboussures qui correspond au syndrome de Bloch-Sultzberger,

2 - La dermatose pigmentaire réticulée (type Naegeli), beaucoup plus rare.

Ces dermatoses présentent les caractères suivants :

Dermatose pigmentaire en éclaboussures (congénitale ou d'apparition précoce).

- Atteint électivement le sexe féminin.
- N'est pratiquement jamais familiale.
- Est précédée d'un stade inflammatoire.
- Se caractérise par une pigmentation en éclaboussures.
- Se complique souvent de lésions oculaires.
- Ne présente jamais d'hyperkératose palmo-plantaire ni de troubles de la sudation.

Dermatose pigmentaire réticulée (beaucoup plus rare - apparition tardive = vers deux ans).

- Atteint indifféremment les deux sexes.
- Est strictement familiale.
- N'est jamais précédée d'un stade inflammatoire.
- Présente une pigmentation réticulée.
- Ne se complique pas de troubles oculaires.

Dans cette forme, il existe un mauvais état dentaire caractérisé par des taches jaunes de l'émail, diffèrent des anomalies dentaires observées dans la forme en éclaboussures. Enfin, cette forme se complique toujours d'une kératose palmo-plantaire symétrique, papuleuse, donnant à la peau un aspect crasseux et il existe des troubles de la sudation caractérisés par un hypofonctionnement sudoripare avec malaises provoqués par la chaleur, objectivés par le test à la pilocarpine et accompagnés de troubles vaso-moteurs.

Seule l'histologie réunit ces deux affections = incontinence histologique du pigment qui tombe dans les chromatophores du derme.

oOo

ETUDE D'UN CAS PARTICULIER

Nous allons présenter un cas d'INCONTINENTIA PIGMENTI observé dans le service de Monsieur le Professeur Laplane, cas caractéristique de la forme de Bloch-Sultzberger, cas d'autant plus intéressant qu'ayant été étudié précocément, il montre bien les stades initiaux de l'affection.

Il s'agit d'une fille B. Sophie, née le 26 septembre 1965. La grossesse et l'accouchement ont été normaux. On a procédé à une délivrance artificielle. Il semble qu'il y ait eu un oligoamnios. L'enfant a crié de suite, il n'a pas été réanimé. Le poids de naissance était de 1880 grammes. L'examen à la naissance était strictement normal. On n'a pas noté de troubles neurologiques. Cependant il existait des lésions bulleuses des avant-bras pour lesquelles un B.W. a été demandé. Le résultat a été négatif. Cette enfant est la 2e née de la famille. Le premier, un garçon, âgé de 19 mois à la naissance de Sophie, n'a jamais présenté aucune anomalie. Il pesait à la naissance 4.075 grammes pour une taille de 56 centimètres.
Les parents sont en bonne santé :
Aucun antécédent particulier n'est noté dans le reste de la famille.

Sophie a perdu 200 gramme au 2e jour de la vie. Au 5e, elle a refusé une partie de ses biberons. Elle a vomi. Les selles étaient normales, le poids stationnaire.

Le médecin traitant voit l'enfant dans la soirée. Devant les difficultés d'alimentation et une nouvelle perte de poids, il conseille l'hospitalisation.

Sophie entre dans le service de Monsieur le Professeur Laplane le 2 octobre 1965. L'enfant est maigre, elle pèse 1.675 grammes pour une taille de 42,5 centimètres.

Elle n'a pas l'aspect d'un prématuré, son visage est triangulaire, il existe un ictère modéré.

L'examen montre la présence de lésions papuleuses blanchâtres sur les avant-bras ressemblant à des brûlures. Par ailleurs, il ne dénote aucune autre anomalie : en particulier, il n'y a pas de troubles neurologiques. Le périmètre crânien est de 32 centimètres. L'enfant est mise en couveuse et alimentée au lait maternel. La coproculture demandée à l'entrée est négative.

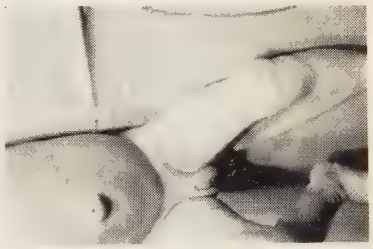
Le 4 octobre 1965, les lésions cutanées de l'avant-bras, papules blanchâtres de 1 à 2 centimètres de diamètre ont pris un aspect vésiculeux.

On pratique un prélèvement de la sérosité de l'une d'elles qui montre :

- à l'examen direct, d'abondants polynucléaires altérés, quelques cellules mononuclées de type monocytoïde. Il n'y a pas de germes visibles.
- La recherche d'éosinophiles est négative.
- La culture montre la présence de staphylocoques dorés que l'antibiogramme montre très sensibles à la staphylomycine.
- La numération formule sanguine dénombre 5.200.000 globules rouges avec 110 % d'hémoglobine, et une valeur globulaire à 104, 9.000 globules blancs avec 35 % de polynucléaires neutrophiles, 16 % de polynucléaires éosinophiles, 38 % de lymphocytes et 7 % de monocytes.

On évoque la possibilité d'une érythodermie bulleuse, d'une épidermolyse bulleuse, d'une dermite infectieuse. En raison de cette dernière hypothèse, on donne à l'enfant de la staphylomycine à la dose de 10 cg. par jour et on traite localement les lésions par l'hexomédine.

Photographie I - du 6.10.65, montrant l'aspect des lésions papuleuses érythémateuses et vésiculeuses au niveau des avant-bras. On remarque également quelques éléments en trainées à la base du thorax.



Photographie II - du 6.10.65, montrant l'aspect des éléments sur les membres inférieurs, en particulier au niveau des faces internes des cuisses et dans les régions inguinales. On remarque également un aspect en trainées sur l'abdomen.

Photographie III - Prise le 11.10.65 montrant l'aspect pris par l'éruption au niveau du membre inférieur gauche une apparition d'un aspect verruqueux.

Photographie IV - prise le 11.10.65, montrant l'aspect pris par les éléments au niveau de la face interne des membres inférieurs.

Les jours suivants, l'enfant boit mal mais prend un peu de poids.

D'autres éléments papuleux, érythémateux, indurés, avec des vésicules sont apparus au niveau des jambes, du thorax, et disposés en traînées dans les 3e et 4e espaces inter-costaux droits. (Photographies I et II prises le 6.IO.65.

On remarque que les lésions cutanées qui sont apparues sur les jambes sont semblables à celles qui existaient sur la face interne des avant-bras, ces dernières s'étant améliorées.

Devant une nouvelle poussée, l'aspect en traînées linéaires sur les membres de cette éruption papulo-vésiculeuse très indurée et l'existence d'une éosinophilie sanguine, on élimine la syphilis, et, trois jours après l'entrée, le diagnostic d'INCONTINENTIA PIGMENTI est envisagé.

Un nouveau prélèvement de vésicules à la recherche d'éosinophiles est demandé, le premier ayant été négatif. Il montre :

- 44 % de polynucléaires altérés,
- 30 % d'éosinophiles,
- 2I % de cellules mononuclées,

Il n'y a pas de germes visibles, pas de levure. La culture sera négative après 24 heures sur milieu de Sabouraud.

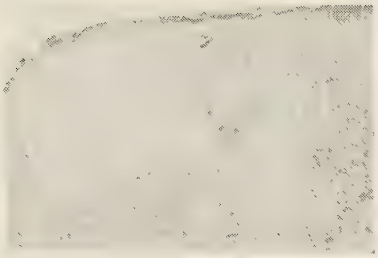
Pour le dermatologiste consulté, (Docteur Sigal), l'aspect érythémato-vésiculeux, l'apparition à la naissance et surtout la localisation prédominant aux membres en bandes longitudinales, permettent à coup sûr d'évoquer le diagnostic d'INCONTINENTIA PIGMENTI. Une syphilis, une dermite infectieuse peuvent être éliminées.

Le diagnostic est renforcé par l'éosinophilie sanguine et cutanée.

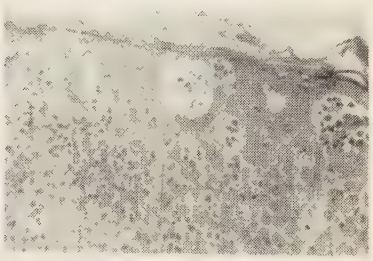
Une biopsie de peau est pratiquée.

Le 8 octobre, l'éruption a nettement diminué.

L'examen ophtalmologique (Docteur Saraux) montre quelques hémorragies le long des veines au fond d'oeil, du côté gauche. Le reste de l'examen oculaire est normal.



Photographie V - montrant l'aspect histologique des lésions lorsque le premier examen a été pratiqué.



Photographie VI - Aspect histologique à un plus fort grossissement.
Même date d'examen que sur la photographie V.

Photographie VII - montrant l'aspect des lésions siègeant sur le thorax, l'abdomen et le membre supérieur gauche, au moment ou Sophie quitte le service pour la première fois.

Photographie VIII - montrant l'aspect des lésions au niveau des membres inférieurs avec un aspect en trainées,très net sur les cuisses et les fesses.

Le II octobre, une nouvelle poussée éruptive apparaît sur les jambes. Les éléments sont toujours érythémato-vésiculeux, mais leur caractère verruqueux devient plus net (Photographies III, IV).

Le I3 octobre se manifeste une troisième poussée éruptive. Les éléments prédominent sur la base du thorax et la paroi abdominale dans l'hypocondre gauche. L'état général de l'enfant est satisfaisant : il boit bien, sa courbe de poids est régulièrement ascendante.

Les radiographies de tout le squelette ne montrent pas d'anomalies osseuses ni d'anomalies dentaires.

L'électro-encéphalogramme montre des tracés spontanés de veille et de sommeil très voisins de la normale.

La stimulation lumineuse intermittente est sans effet.

On obtient les résultats de la biopsie pratiquée le 7 octobre (Docteur Sigal).

"L'examen des coupes en série n'a pas mis en évidence de décollement bulleux. La couche cornée épaissie reste orthokératosique. On note une kératinisation des conduits sudorifères. La coloration de Masson n'a pas mis en évidence d'anomalie de répartition du pigment mélanique. Dans le derme existe un discret infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire et l'on ne note pas de polynucléaires éosinophiles".

(cf. = coupes histiologiques V et VI).

Le I8 octobre, la numération formule sanguine montre 38 % de polynucléaires éosinophiles.

Le 24 octobre, il est pratiqué une nouvelle biopsie. L'examen histologique confirme parfaitement le diagnostic d'INCONTINENTIA PIGMENTI.

On trouve au niveau de l'épiderme de nombreuses vésicules intra-malpighiennes sans acantholyse. Ces vésicules contiennent de nombreux polynucléaires éosinophiles que l'on retrouve également au niveau du derme.

Par ailleurs, existent en certains endroits de petites images dyskératosiques et une kératinisation des conduits sudorifères et des pores folliculaires. Cf. coupes histologiques IX et X.

On note enfin une dissociation de la couche granuleuse. La coloration de Masson n'a pas mis en évidence de répartition anormale du pigment mélanique, anomalie que l'on ne retrouve d'ailleurs pas à ce stade bulleux.

Le 25 octobre apparaît une nouvelle poussée éruptive. L'état général est, par ailleurs, excellent avec une bonne courbe de poids, l'enfant a pris 800 grammes en 26 jours. La numération formule sanguine montre 57 % de polynucléaires éosinophiles.

Le 6 novembre, les poussées n'ont cessé de se reproduire. Elles présentent un caractère papulo-vésiculeux souvent confluent. Un aspect franchement verruqueux apparaît depuis une semaine au poignet gauche. (Photographie VII et VIII.) L'état général est excellent. L'enfant pèse 2.825 grammes, mesure 45,5 centimètres. Son périmètre crânien est de 36 centimètres.

Elle quitte le service.

Le I3 novembre, Sophie est de nouveau hospitalisée pour troubles digestifs avec fièvre, ayant débuté la veille.

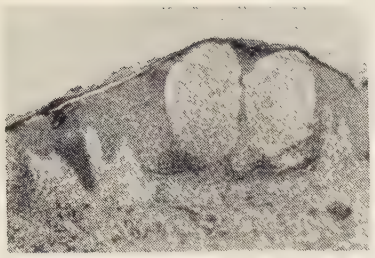
L'examen montre une enfant déshydratée qui pèse 2.665 grammes. La gorge est un peu rouge. Par ailleurs, il n'y a rien à signaler.

L'état de l'enfant nécessite la mise en place d'une perfusion par épi-crânienne et un traitement par la colimycine.

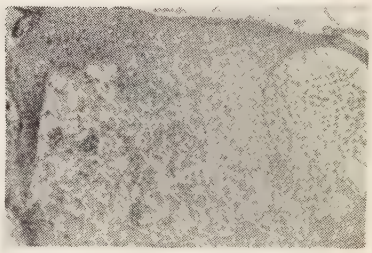
Le I5 novembre, devant une nette amélioration on arrête la perfusion.

Le 22 novembre, de nouvelles selles granuleuses avec colibacilles pathogènes (II9 B. 4), nécessitent la poursuite d'un traitement par la colimycine et le direxiode.

Pendant cette nouvelle hospitalisation, on note la persistance de l'éosinophilie sanguine.



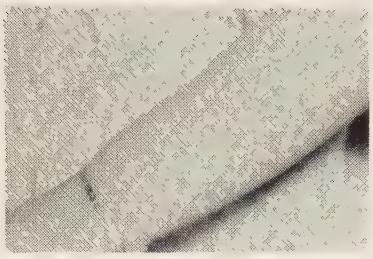
Photographie IX - montrant l'aspect histologique présenté par les lésions cutanées lors de la deuxième biopsie.



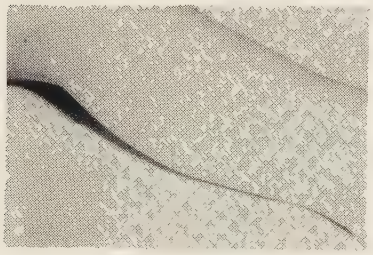
Photographie X - Aspect histologique des lésions, à la même date que sur la photographie IX, mais à un plus fort grossissement.

Photographie XI - montrant l'aspect pris par les lésions le 18.11.65, lors de la deuxième hospitalisation.
On remarque parfaitement l'aspect verruqueux, au niveau du rebord cubital de l'éminence hypothénar et au niveau des 4e et 5e doigts à droite.

Photographie XII- aspect des lésions, au niveau du membre supérieur gauche, du thorax, de l'abdomen et des membres inférieurs, à la date du 18.11.65.



Photographie XIII - Aspect des lésions cutanées de l'avant-bras gauche, à la date du 7.4.67.



Photographie XIV - Aspect des lésions cutanées de la jambe gauche le 7.4.67.

Des lésions vésiculo-bulleuses existent toujours sur l'abdomen et les membres inférieurs.

Elles reposent sur une base érythémato-pigmentée infiltrée et le passage du doigt détermine l'issue d'une sérosité incolore.

Le caractère verruqueux s'est accentué sur le rebord cubital de l'éminence hypothénar, au niveau des 4e et 5e doigts à droite et du 5e doigt à gauche. Photographies VI et XII.

Il n'y a pas de lésion du visage ni du cuir chevelu.

Le I3 décembre I965, l'enfant quitte le service en bon état général. Elle pèse 3.300 grammes.

Sophie est revue le 9 décembre I966, à l'âge de I4 mois. Elle pèse 8.470 grammes. Son état général est satisfaisant. Les lésions dermatologiques persistent, peu pigmentées, non verruqueuses.

On la revoit, à nouveau, le 7 avril I967, à l'âge de I8 mois. Son poids est de 9.380 grammes pour une taille de 80 cm. Il existe des traînées brunâtres, mais très pâles sur l'avant-bras et la jambe gauches. Photographies XIII et XIV. On note particulièrement l'existence de deux taches brunâtres sur le cuir chevelu avec alopécie en aires.

CONCLUSION

Il s'agit d'une fille ayant présenté dès les premières heures de la vie deux éléments bulleux sur les faces antérieures des avant-bras.

A l'âge de huit jours, l'éruption se généralise : éruption vésiculo-bulleuse en bandes longitudinales, parallèles à l'axe des membres, en bandes transversales sur le thorax avec éosinophilie sanguine et éosinophilie du liquide des bulles.

L'évolution de cette dermatose s'est faite par poussées successives avec apparition d'éléments verruqueux à la 6e semaine.

Cet ensemble évoque l'INCONTINENTIA PIGMENTI. Le diagnostic a été confirmé par les biopsies, malgré l'absence de trouble de la répartition pigmentaire.

Mais les prélèvements ont été faits au stade bulleux de l'affection.

Il n'existe pas d'histoire familiale analogue, pas de malformation associée.

Cependant, chez cette enfant qui n'est pas prématurée, on a noté, à la naissance, la petitesse de la taille et la faiblesse du poids.

ooo

ETUDE CLINIQUE

Nous allons décrire l'INCONTINENTIA PIGMENTI, type Bloch-Sultzberger, telle qu'elle peut se présenter dans sa forme complète, et ceci de façon un peu schématique, pour insister ensuite sur les formes cliniques avec les problèmes diagnostiques et nosologiques qu'elles peuvent poser.

La maladie a été décrite dans toutes les races. Elle est souvent sporadique, mais les cas familiaux ne sont pas rares.

Le début est congénital, ou du moins, se fait dans les deux premiers mois de la vie.

Elle affecte presque exclusivement le sexe féminin.

Les lésions dermatologiques sur lesquelles repose le diagnostic évoluent classiquement en trois phases qui se succèdent dans l'espace et dans le temps.

I - Le stade initial, inflammatoire et bulleux,

2 - Le stade verruco-lichénien,

3 - le stade pigmentaire.

Stade initial, inflammatoire et bulleux.

Il serait retrouvé dans 50 à 70 % des cas. Il comporte des éléments très divers :

Erythèmes en bandes ou ortiés, papules infiltrées, papules urticariennes.

Cet érythème s'accompagne souvent d'une vésiculation ou d'un suintement.

Les bulles peuvent s'associer aux autres éléments, apparaître sur des lésions érythémateuses, se produire en peau saine ou même représenter le seul élément dermatologique de ce stade.

Il n'y a pas, en général, de prurit. On ne met pas en évidence de signe de Nikolsky.

Les éléments sont en nombre très variable, parfois peu nombreux, d'autres fois, diffus, dispersés, prédominant cependant à la racine des membres où ils peuvent apparaître sous forme de stries longitudinales et sur le tronc où ils affectent souvent une disposition en bandes transversales.

Ils peuvent atteindre le cuir chevelu. Ils respectent, en général, le visage, les régions médianes du tronc, les paumes des mains et les plantes des pieds. Les muqueuses ne sont pas intéressées.

Les bulles se dessèchent, laissant place à des ulcérations croûteuses qui disparaissent sans laisser de cicatrices.

L'évolution se fait par poussées congestives se manifestant sur tous les éléments à la fois. Elle dure de quelques semaines à deux ou trois mois. Il n'y a aucun trouble subjectif, aucune altération de l'état général, en dehors des surinfections.

Enfin, cette éruption s'accompagne d'une éosinophilie sanguine importante et d'une éosinophilie du liquide des bulles.

Le stade verruco-lichénien.

On le retrouverait dans 30 % des cas, parfois il n'apparaît qu'à l'examen histologique. Il est formé des lésions hypertrophiques papuleuses, papillomateuses, parfois entourées d'une aréole inflammatoire réalisant des surélévations rougeâtres ou blanchâtres de consistance ferme. L'aspect est souvent lichénoïde sur les membres, verruqueux sur la face dorsale des doigts et des orteils, mais aussi sur d'autres régions du corps : verrucosités épaisses, saillantes, de couleur brun rosé, formant des plaques de taille variable, de I0 à 40 mm. de diamètre, polyédriques, très nettement dessinées, avec des bords curvilignes reliés

par des angles très aigus. De telles lésions hyperkératosiques peuvent se former d'emblée ou succéder à la dessication d'éléments bulleux.

Devant l'absence de limite nette entre les deux stades précédemment décrits, certains pensent qu'il serait logique de les réunir en une seule phase initiale, marquée par un caractère inflammatoire et prolifératif qui s'opposerait à la torpidité de la phase pigmentaire. (Témine P et collaborateurs : II3).

Le stade pigmentaire.

De tous les éléments cliniques de l'INCONTINENTIA PIGMENTI il est le seul qui soit vraiment stéréotypé et très particulier à l'affection.

Les taches siègent le plus souvent sur le tronc et les membres. Elles sont de teinte gris ardoisé, brun sale, d'aspect crasseux. Leur disposition sur des téguments par ailleurs normaux est très irrégulière, sans aucune relation apparente avec une topographie vasculaire ou nerveuse. Leurs formes sont très variées : stries, traînées rameuse. Souvent elles semblent jetées au hasard, en éclaboussures. Sur les cuisses, la disposition est parfois plus régulière sous forme de traînées allongées dans le sens du du membre. Ces lésions se révèlent le plus souvent assez tardivement, soit après que le stade inflammatoire se soit estompé, et leur siège n'est pas forcément superposable à celui des lésions congestives, soit d'emblée, non précédées des stades initiaux. Plus rarement, elles existent dès la naissance.

Elles peuvent être le siège de poussées congestives érythémato-bulleuses (Ringrose : 97) donnant un tableau très polymorphe.

Ce trouble pigmentaire va persister pendant une période indéterminée, souvent longue de plusieurs années, sans tendance extensive, puis s'atténuer progressivement, ne laissant que quelques taches brunes d'aspect banal. Parfois, cette disparition

laisse des taches achromiques d'aspect atrophique voire même sclérodermique.

Bazex et Dupré (7) ont signalé l'atténuation plus rapide de la pigmentation dans les régions exposées au soleil en été, d'où l'idée d'un traitement par les ultra-violets qui leur aurait donné de bons résultats.

oOo

LES DYSTROPHIES ASSOCIEES

Leur association aux lésions dermatologiques est caractéristique de la maladie. Elles en font aussi toute la gravité et doivent être systématiquement recherchées. Elles atteignent électivement les dérivés neuro-ectodermiques, mais aussi le squelette, le coeur.

La malade de B. Bloch (I0) présentait une lésion mutilante de l'oeil gauche, des anomalies des dents, des ongles et des cheveux.

I - Les anomalies des téguments, et des phanères.

Elles peuvent être le reliquat de l'éruption initiale : état sclérodermique, poïkilodermique, cicatrices rétractiles au niveau des membres.

Les ongles sont souvent mal formés, friables, cassants.

Le cuir chevelu présente souvent des zones d'alopécie. L'aspect le plus fréquent est celui de la pseudo-pelade de Brocq, avec ses aires d'atrophie cicatricielle et ses cheveux clairsemés.

Les anomalies dentaires sont très fréquentes.

E. Hageman (40) analyse 2I7 observations d'INCONTINENTIA PIGMENTI. Parmi elles, 93 ont été soumises à un examen dentaire. Des anomalies ont été notées 85 fois, 8 malades restant indemnes. Dans les autres publications, l'état dentaire n'est pas pris en considération. Donc, sur 93 cas, la participation du système dentaire aux troubles de l'évolution de l'ectoderme est de 9I,5 %.

Les anomalies atteignent les deux dentitions.

L'éruption retardée des dents de lait est fréquente. Le retard moyen est de trois mois. Il atteint parfois deux ans.

L'aplasie des dents de lait se retrouve dans 37 % des cas. L'aplasie des dents permanentes semble être la règle.

Certaines manquent de préférence ; les incisives latérales supérieures suivies des molaires inférieures et des molaires supérieures pour les dents de lait,
les dents de sagesse, puis les 2e molaires supérieures, les incisives latérales supérieures, les deux prémolaires supérieures, pour les dents permanentes.

Les dysplasies dentaires avec dents pointues ou en forme de broche affectent surtout les canines de lait, mais aussi les incisives de lait et les incisives permanentes.

La forme cônique de la couronne se rencontre surtout dans les régions dentaires latérales. On trouve aussi : des dents bicuspides, des dents surnuméraires côniques, parfois une microdontie générale.

Ces anomalies créent, souvent, de graves troubles de l'articulé dentaire.

2 - Les atteintes oculaires

Elles sont si fréquentes dans la maladie de Bloch-Sultzberger qu'elles font partie des signes qui la distinguent de la forme de Naegeli. Elles sont souvent graves : strabisme, nystagmus, sclérotique bleue, kératites, uvéites, troubles de la pigmentation de l'iris et de la choroïde, rétinites pigmentaires, atrophies optiques, décollements de la rétine par gliome ou pseudo-gliome rétro-bulbaire.

Certaines de ces lésions peuvent aboutir à la cécité définitive. Elles entraînent la nécessité d'examens ophtalmologiques complets et répétés avec électro-rétinogrammes dans tous les cas d'INCONTINENTIA PIGMENTI.

3 - Les atteintes neurologiques.

Elles grèvent le plus lourdement le pronostic de l'INCONTINENTIA PIGMENTI. La diversité des lésions montre que le processus morbide est diffus, atteignant méninges et substance grise cérébrale.

Pfeiffer R.A. (93-94), après une revue de I45 cas signale que les troubles étaient présents chez 4I % des malades. On retrouve : des déformations du crâne, en particulier une étroitesse des régions frontales, des microcéphalies, des retards du développement moteur, des convulsions chez les nourrissons, généralisées ou localisées souvent d'ailleurs assez bien contrôlées par le traitement et pouvant entrer, ultérieurement, dans une phase latente, des paralysies, soit quadriplégies, soit syndromes de Little, des retards du développement mental allant jusqu'à la grande oligophrénie, des épilepsies, des hydrocéphalies avec atrophie corticale.

Les encéphalographies gazeuses ont montré la fréquence des dilatations ventriculaires généralisées ou localisées qui semblent souvent responsables des troubles observés. Les électroencéphalogrammes montrent souvent des altérations diffuses ou localisées.

Il est difficile de schématiser les manifestations pathologiques que l'on peut observer, tant elles sont diffuses, pouvant atteindre n'importe quel point du système nerveux. Les examens anatomiques manquent pour que l'on puisse préciser la nature des lésions en cause.

Leur gravité fait que, chez tout enfant atteint d'INCONTINENTIA PIGMENTI, les bilans devront être complets et répétés.

4 - D'autres malformations peuvent être retrouvées. Malformations osseuses : au niveau du crâne = microcéphalies, turricéphalies, malformations de la selle turcique.

au niveau du tronc : spina bifida, hémivertèbres supplémentaires, fossettes sacrées ou coccygiennes, des treizièmes côtes.

au niveau des membres : luxations congénitales des hanches, pieds bots.

Des cardiopathies congénitales, des malformations des oreilles avec replis surnuméraires ont pu être retrouvés.

L'hypotrophie staturale et pondérale n'est pas rare, on la retrouve dans l'observation que nous avons présentée.

H.O. CURTH signale l'apparition d'une chondrodystrophie calcifiante. (Cité par Témine P. et Collaborateurs II4).

Pour terminer ce tableau des troubles associés, il convient d'insister sur ce qu'aucune des dystrophies associées ne manifeste de tendance évolutive. Enfin, il est exceptionnel qu'elles soient toutes associées chez le même malade, bien qu'il soit rare aussi que l'affection reste limitée aux troubles dermatologiques. Cependant, en dehors des graves lésions oculaires ou neurologiques, la maladie ne semble pas présenter de gravité particulière.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La numération formule sanguine montre une éosinophilie nette surtout lors des poussées. En dehors des examens pratiqués pour compléter le bilan des dystrophies associées, les autres examens n'ont jamais montré d'anomalies caractéristiques. On ne trouve pas de troubles enzymatiques, pas de trouble des métabolismes glucidiques, lipidiques, protéiques.

Les caryotypes ont toujours été normaux.

En résumé, l'affection offre un tableau très particulier avec son début congénital, l'allure très singulière du tableau cutané qui débute par des lésions inflammatoires et prolifératives évoluant par poussées, de topographie diffuse, non systématisée, qui se poursuit par des troubles pigmentaires également diffus, sans relation évidente avec le siège des lésions initiales, le tout ayant tendance à disparaître avec les années. A aucun moment, ne sont notées de fièvre ni d'altération de l'état général.

Ce tableau si singulier, qui fait de cette affection une entité bien individualisée, est renforcé par la fréquence des dystrophies atteignant essentiellement les dérivés neuro-ectodermiques.

oOo

A N A T O M I E P A T H O L O G I Q U E

L'étude histologique des lésions cutanées apporte au diagnostic une aide précieuse et parfois même déterminante. On sait qu'aucune des trois phases de la dermatose n'est ébsolument constante, l'affection pouvant se limiter à l'une d'entre elles. De plus, en l'absence des arguments apportés par l'évolution, le diagnostic peut rester hésitant, par exemple, lorsque l'on voit le malade au stade érythémato-bulleux, avant l'apparition des troubles pigmentaires.

Cependant, du fait même de l'évolution des signes cutanés, il est rare de trouver sur une même biopsie les divers éléments caractéristiques de l'image histologique, d'autant plus qu'aucun d'eux n'est absolument constant. Il y aura intérêt à répéter les examens pour réunir le plus possible d'éléments, aucun d'eux pris isolément n'étant suffisamment évocateur.

B. Bloch (IO) qui avait observé sa malade au stade des lésions pigmentaires avait trouvé une diminution du pigment dans les cellules de la couche basale de l'épiderme avec un important amas mélanique dans les chromatophores du derme superficiel. Cet aspect évoquait une fuite du pigment de l'épiderme vers le derme. Mais cet aspect n'est pas spécifique.

Nous allons présenter une étude analytique des images pouvant être observées aux différents stades.

I - Stade érythémato-bulleux

Les bulles sont intra-épidermiques, à contenu séreux, tendues, bien limitées, sans acantholyse. Elles contiennent des éosinophiles en quantité abondante, souvent à l'exclusion de toute autre cellule.

Le toit de la bulle peut déjà montrer une dyskératose particulière provoquant la formation de masses protoplasmiques compactes et de cellules à manteaux que l'on retrouve dans les étages du stratum cornéum superficiel. Cette dyskératose ira en s'affirmant dans les lésions verruco-lichéniennes. La couche basale de l'épiderme peut devenir irrégulière comme frangée par le renflement de certaines cellules qui sont volumineuses, rondes, vacuolisées avec noyaux pycnotiques.

En dehors des bulles, la dyskératose peut déjà se manifester dans cet épiderme épaissi par des ébauches de kératinisation monocellulaire, par de modestes enroulements, par des essais de parakératose, par des cellules à manteaux. Mais nulle part n'apparaissent de proliférations cellulaires ni de modifications nucléaires. En dehors des bulles, on retrouve parfois des éosinophiles dans l'épiderme.

Dans le derme, on note un infiltrat péri-vasculaire important fait de nombreux éosinophiles, mais aussi de lymphocytes et d'histiocytes.

Les annexes sont normales. La raréfaction ou la disparition des poils et des glandes sudoripares sont rarement signalées.

Le tissu élastique est normal.

Enfin, sauf à la fin de cette phase, la charge mélanique de l'épiderme semble normale. Les mélanocytes dermiques sont rares et demandent à être cherchés.

2 - Stade verruco-lichénien

L'épiderme est le siège d'une très importante hyperacanthose, en même temps que la kératinisation de surface augmente et

que s'accentuent les phénomènes de dyskératose déjà décrits dans le toît des bulles.

La couche cornée n'est pas parakératosique à proprement parler, mais contient des boules sphériques de kératose tantôt anuclées, tantôt nuclées, On retrouve des cellules dyskératosiques en rosettes au niveau des orifices pileux et sudoraux. Ce type de dyskératose serait considéré comme pathognomonique par Duperrat (74-28).

La granuleuse est épaissie, fragmentée par places, livrant passage aux ségrégations de dyskératose.

3 - Stade pigmentaire

Au niveau de la basale de l'épiderme, les modifications cellulaires de la phase inflammatoire peuvent persister. Mais il faut noter que ces altérations de la basale dont on aurait pu penser qu'elles représentent le substratum de cette fuite pigmentaire, ne sont pas toujours retrouvées. Surtout, la teneur en pigment est généralement diminuée de façon inégale et irrégulière.

Mais certains auteurs (Bazex et Dupré 7) signalent une hyperpigmentation de la basale. Et par endroit, la mélanine envahit les cellules de Malpighi avec parfois des images de vacuolisation, de pycnose, de dyskératose en amas et en nids, de papillomatose et d'hyperkératose.

Dans le derme peuvent persister des lésions d'ordre inflammatoire. Surtout, il y a, en abondance, du pigment mélanique dans les couches superficielles du chorion, en amas ou en bandes, plus ou moins réguliers, sous forme de granulations, soit libres, isolées ou en tas, soit, surtout, à l'intérieur des mélanocytes. La dopa-réaction est négative. On a parfois l'impression que le pigment tombe véritablement de l'épiderme, en traînées, avant d'être repris par le derme. La mélanine dermique est irrégulièrement répartie, absente par endroits, abondante en d'autres, en amas correspondant aux infiltrats péri-vasculaires (Bazex et Dupré 7).

Rollier (99-I00) insiste sur des altérations très particulières de l'épiderme : "hyperpigmentation considérable des cellules de la couche basale avec une véritable polarisation de la mélanine vers le pôle supérieur des cellules, en un véritable cimier de casque supra-nucléaire. Cet aspect se retrouve également dans les nids cellulaires isolés dans le corps muqueux de Malpighi. Quant aux altérations épidermiques à forme de dégénérescence vacuolaire, elles paraissent correspondre à une altération de la basale avec hypochromie ou achromie".

Nous savons qu'aucune des images dermatologiques précédemment décrites n'est constante. Certaines d'entre elles peuvent manquer durant toute l'évolution de la dermatose. D'autres, n'être présentes qu'à certains stades de l'évolution. Cependant, l'intrication des différents stades est souvent responsable d'un tableau histologique très polymorphe que l'on retrouve sur les coupes. Parfois, l'association des différentes lésions rend l'image caractéristique et permet de suivre sur une même coupe l'évolution habituellement observée dans le temps. Nous en voyons un excellent exemple dans le compte rendu que font Vilanova et Pinol (II9) d'une biopsie d'une tache pigmentée de la cuisse droite centrée par une prolifération légèrement verruqueuse : l'épiderme, au fur et à mesure que l'on se rapproche de la néoformation verruqueuse devient acanthosique et légèrement hyperkératosique, tout en conservant un aspect normal. Puis l'acanthose devient géante. Les cônes interpapillaires, larges, s'enfoncent dans le derme. La couche basale, en certains endroits, perd sa disposition en palissade et on dirait, en certains points, qu'elle a été remplacée par des cellules épineuses. Le corps muqueux est altéré, avec des cellules plus grandes, de formes et de dispositions irrégulières avec sur toute sa hauteur, de nombreuses cellules qui deviennent dyskératosiques, en forme de grains ou de cellules en manteaux. La couche granuleuse est renforcée.

Au milieu de la néoformation verruqueuse, les altérations épidermiques sont encore plus importantes : oedème intercellulaire abondant localisé dans les couches épidermiques les plus profondes avec exocytose mononucléaire abondante. Juste au-dessus de cette lésion, présence de petites boules de sérosité desséchée, mêlées à des noyaux épithéliaux et monocellulaires. Ces petites boules sont groupées en bouquets et séparées les unes des autres par des cellules épidermiques de telle façon qu'on a l'impression d'assister à une coupe sagittale de la spirale terminale du conduit excréteur sudoripare. Cette lésion est comparable à la dyskératose périporale décrite par Van Bremeersch et Duperrat (cité par Vilanova II9) dans un cas de forme bulleuse d'INCONTINENTIA PIGMENTI.

Le pigment mélanique est abondant, accumulé surtout à l'extrémité supérieure des cellules de la couche basale. Des grains mélaniques d'apparence normale s'éparpillent dans toutes les cellules épidermiques du corps muqueux et de la couche cornée (I.P. superficielle).

Dans le derme, la mélanine sous forme de grains plus gros est à l'intérieur des chromatophores. Les grains, qui semblent libres au milieu des fibres collagènes, représentent peut-être des morceaux de chromatophores coupés dans un de leurs prolongements rameux.

Les mélanophores occupent exclusivement le corps papillaire.

Dans d'autres endroits, au niveau d'une néoformation verruqueuse, par exemple, les mélanophores abondants et bourrés de pigments forment des taches uniformes noires (INCONTINENTIA pigmenti profonde).

Dans le derme, au niveau de la tache pigmentaire, les capillaires des papilles sont dilatés avec à leur pourtour quelques infiltrats monocytoïdes légers.

Sous l'épiderme verruqueux, les infiltrats importants occupent tout le corps papillaire, faits de monocytes, de lymphocytes, et, en quelques points, de fibroblastes proliférés. En beaucoup d'endroits, l'infiltrat ronge la basale et pénètre le tissu épithélial sous forme d'exocytose assez accentuée.

Nous retrouvons dans cette observation de Vilanova et Pinol (II9), l'hyperacanthose, les altérations de la basale, mais aussi de très importantes altérations du corps muqueux, surtout au milieu de la néoformation verruqueuse avec oedème intercellulaire et exocytose mononucléaire, la dyskératose péripolale caractéristique, les troubles de la répartition pigmentaire avec incontinentia pigmenti superficielle et profonde, les phénomènes inflammatoires au niveau du derme avec, en certains points, l'infiltrat qui ronge la basale et pénètre dans le tissu épithélial.

En résumé, l'étude histologique offre une image très évocatrice lorsqu'elle montre :

I - des bulles intra-épidermiques sans acantholyse, avec éosinophilie, et altérations des cellules basales.

2 - Une dyskératose.

3 - des anomalies de la répartition du pigment.

oOo

F O R M E S C L I N I Q U E S

La forme typique de l'INCONTINENTIA PIGMENTI, telle que nous l'avons décrite, est rarement rencontrée en pratique. L'inconstance de chacune des lésions dermatologiques, leur intrication font que l'on peut trouver des tableaux extrêmement divers.

Quant aux dystrophies associées, leur variété est très grande. Leur diagnostic n'est possible qu'en présence de lésions cutanées caractéristiques ou d'une histoire évocatrice. Lorsqu'elles sont isolées, on ne pourra évoquer l'INCONTINENTIA PIGMENTI qu'en présence d'antécédents familiaux suffisamment nets et sans pouvoir, le plus souvent, affirmer ce diagnostic de façon certaine.

A côté des cas sporadiques, on trouve des formes familiales. Le plus souvent, ce sont les filles qui sont atteintes, mais on trouve quelques observations d'INCONTINENTIA PIGMENTI chez les garçons.

Le début est précoce, avant deux mois. Mais Bazex et Dupré (7) ont présenté un cas ayant débuté à sept mois. D'autres ont débuté à deux ans et demi, sept ans, et Arrighi et Duperrat (2) ont signalé un ayant débuté à l'âge adulte.

Nous avons vu la variété du stade initial inflammatoire et bulleux. Ce stade peut manquer. Son évolution peut se faire d'une seule tenue, sans poussées successives. Parfois, il y a un léger prurit avec lésions de grattage.

Le stade verruco-lichénien n'existerait que dans 30 % des cas, (Carney I5). S'il succède souvent à la dessication d'éléments bulleux, il peut aussi exister d'emblée.

Le stade pigmentaire est le plus caractéristique. Mais il est des formes purement inflammatoires où il est absent. Parfois, les séquelles pigmentées sont discrètes ou passagères et peuvent passer inaperçues. Mais elles peuvent exister d'emblée, être le siège de poussées inflammatoires d'éléments érythémato-bulleux, en particulier à chaque éclosion d'affections fébriles rhino-pharyngées ou digestives (Ringrose 97).

Des lésions papuleuses et hyperkératosiques peuvent persister durant le stade de pigmentation.

Enfin, la topographie peut être particulière : unilatérale et zoniforme, la pigmentation s'arrêtant parfaitement à la ligne médiane, localisée. L'éruption prend parfois un aspect très lichénien, tantôt érythémateux et congestif, tantôt plus violacé. Un aspect en réseau a été signalé (Degos et Touraine 22), de même qu'un aspect réticulé (Bazex et Dupré 7). Les mailles en étaient monoliformes, inégales, fragmentées, incomplètes, assez épaissies.

A côté des formes purement cutanées, il est des formes associées à des dystrophies extrêmement variées pouvant rendre compte d'une multitude de tableaux cliniques.

Comme pour les signes cliniques, les images histologiques peuvent être extrêmement diverses, pouvant amener à décrire une multitude de formes, selon la présence ou l'absence de certains aspects, leur intrication.

En résumé, l'affection qui offre un tableau si net et si caractéristique lorsque les principaux éléments sont associés, prend parfois des allures singulières lorsque manquent des signes importants ou lorsque sont présentes des atypies diverses. S'il semble justifié de porter le diagnostic d'INCONTINENTIA PIGMENTI

devant des formes inhabituelles, mais présentant un ensemble suffisamment caractéristique, il semble qu'il soit préférable de ne pas trop étendre le cadre de la maladie jusqu'à y inclure des observations qui ne présentent que quelques éléments du tableau typique. Sinon, le risque est grand de faire perdre à cette affection cette allure si particulière qui en fait une entité parfaitement définie du point de vue anatomo-clinique.

oOo

P R O B L E M E S D I A G N O S T I Q U E S

Le diagnostic d'INCONTINENTIA PIGMENTI ne pose pratiquement pas de problèmes lorsque le tableau est complet. Mais les formes incomplètes sont les plus nombreuses. Comme il n'existe aucun critère clinique et histologique certain, le diagnostic ne pourra être posé que sur un faisceau d'arguments. Il sera envisagé différemment selon les stades évolutifs auxquels on voit le malade. Il pourra être délicat en l'absence de certains aspects caractéristiques.

Au stade inflammatoire, on discutera avant tout un eczéma, devant une éruption traînante, évoluant par poussées, s'accompagnant d'une vésiculation et d'un suintement. Souvent les enfants ont été suivis et traités pour un eczéma pendant une longue période avant que le diagnostic d'INCONTINENTIA PIGMENTI ne soit porté.

Il faudra aussi éliminer le pemphigus épidémique du nourrisson, (la malade de J. Marie avait été hospitalisée pour pemphigus épidémique : 65) qui évolue par poussées successives se développant sur une base érythémateuse. Mais il survient souvent dans un contexte épidémique, par exemple , épidémie de crèche, s'accompagne de troubles de l'état général. L'examen cytobactériologique du liquide des bulles fera le diagnostic.

Quant au pemphigus syphilitique du nouveau-né, il est particulier par sa topographie palmo-plantaire. Il sera éliminé par la sérologie.

En l'absence de soins locaux, les bulles de l'INCONTINENTIA PIGMENTI peuvent se surinfecter et évoquer l'impétigo, bien que celui-ci d'apparition en général plus tardive évolue dans un contexte épidédémique et siège surtout au visage et au cuir chevelu.

Des bulles isolées peuvent par leur monomorphisme rappeler le prurigo bulleux.

Au contraire, l'association des divers éléments peut être responsable d'un tableau polymorphe qui pourrait évoquer une maladie de Dühring Brocq. Les phénomènes subjectifs qui existent dans cette affection sont bien difficiles à apprécier chez le nourrisson. On y retrouve une éosinophilie importante du liquide des bulles. Mais cette affection si elle peut être rencontrée chez l'enfant, est tout-à-fait exceptionnelle chez le nourrisson, et Savoye J., Michel P.L., Misson J. (IOI) rapporte une observation (note rectificative à propos d'un Dühring Brocq probable chez un nouveau-né) où, si le diagnostic est resté en suspens un certain temps, l'évolution montre finalement qu'il s'agissait d'une INCONTINENTIA PIGMENTI. L'érythème polymorphe bulleux ne sera lui aussi que très rarement évoqué devant ce tableau formé par la réunion d'éléments divers. De toute façon l'histologie y est différente, avec sa bulle sous épidermique, l'absence ou la rareté des éosinophiles, et la nécrose de l'épiderme.

Devant toute éruption bulleuse, il est de règle d'éliminer une dermite bulleuse médicamenteuse, et on s'enquérera d'une prise éventuelle de médicaments.

Enfin la nature congénitale de l'INCONTINENTIA PIGMENTI pourrait amener à discuter :

- Très exceptionnellement une porphyrie congénitale, affection héréditaire transmise en récessivité et ses formes mineures que sont l'hydroa vacciniforme de Bazin et l'hydroa estivalis. Mais ces affections se démasquent le plus souvent à partir de 2

ou 3 ans. L'éruption y est bien spéciale par son siège aux régions découvertes, son apparition après exposition solaire. Enfin les urines y sont de coloration anormale, rouge, brun foncé ; parfois cette coloration n'est mise en évidence que par la lumière de Wood qui montre une fluorescence rouge. Elles contiennent des quantités anormalement importantes de porphyrines physiologiques, les coproporphyrines, et des porphyrines normalement absentes des urines, les uroporphyrines.

- L'acrodermatitis entéropathies qui peut comporter des lésions érythémateuses et bulleuses de survenue très précoce dès les premiers jours de la vie. Mais sa topographie péri-orificielle, céphalique et au niveau des extrémités des membres, son association avec des troubles digestifs, l'altéragion grave de l'état général, son évolution autrefois mortelle, maintenant rapidement améliorée par la di-iodohydroxyquinoléine en font un tableau bien caractéristique. Notons cependant que Degos (22) a signalé un cas d'INCONTINENTIA PIGMENTI qui s'accompagnait de diarrhée et qui a été aussi favorablement influencé par la di-iodohydroxyquinoléine.

- Le pemphigus bénin familial de Gougerot Hailey Hailey qui se transmet en dominance. Il comporte des éléments érythémateux, papulo-vésiculeux, sur lesquels se développent des bulles. Mais il est prurigineux, siège électivement au cou, au niveau des plis axillaires , inguinaux, et du périné. La bulle intra-épidermique s'accompagne d'acantholyse.

- L'épidermolyse bulleuse congénitale qui peut se manifester très précocément dès les premiers jours par des lésions bulleuses. Mais le tableau clinique et l'évolution en sont bien différents, que ce soit :

- dans la forme simple, transmise en dominance régulière avec ses bulles toujours provoquées donc siègeant presque exclusivement au niveau des zones exposées aux traumatismes,

- Dans la forme hyperplasique, transmise en dominance parfois irrégulière, avec ses bulles, provoquées mais aussi spontanées, donc pouvant siéger en tous points des téguments, l'atteinte, fréquente des muqueuses, l'association aux bulles de plaques d'atrophie cutanée et de kystes épidermiques.

- Dans la forme polydysplasique avec la fréquence des bulles spontanées, la gravité de l'atteinte muqueuse, les multiples dystrophies associées et la sévérité de l'atteinte de l'état général.

De toute façon la biopsie montrerait que le tableau histologique qui est bien différent de celui que l'on trouve dans l'INCONTINENTIA PIGMENTI.

Enfin, il est des formes bulleuses d'érythrodermie congénitale ichtyosiforme et des formes bulleuses du syndrome de Jadassohn Léwandowsky que Touraine a réunies dans le groupe des kératoses congénitales bulleuses souvent transmises en dominance. Elles peuvent parfois poser quelques problèmes diagnostiques et, à la limite, nosologique avec l'INCONTINENTIA PIGMENTI.

- Le stade verruco-lichénien, lorsqu'il apparaît d'emblée, peut poser des problèmes de diagnostic avec certains naevi verruqueux systématisés zoniformes, et le stade pigmentaire avec certains naevi pigmentés zoniformes, linéaires, et en jets d'eau comme les naevi pigmentaires plans en jets d'eau de Touraine.

Certains cas évoquent l'acanthosis nigricans comme chez ce malade de Hy, (cité par Bazex et Dupré : 7) pour lequel la disposition linéaire en éclaboussures des traînées papillomateuses aurait fait porter de loin le diagnostic d'INCONTINENTIA PIGMENTI.

Les hésitations sont les plus grandes dans les formes localisées à une région et dans les formes strictement unilatérales.

Il est des cas particulièrement atypiques comme celui de Séminario, cité par Bazex et Dupré 7 où des papilles lenticulaires rouges cuivrées occupaient les membres supérieurs et inférieurs et par confluence se terminaient en kératodermie palmo-plantaire, ou celui de Duverne et Coudert (29) chez une fillette de deux ans qui présentait une dermatose strictement unilatérale de disposition métamérique, d'aspect très lichénoïde, sans prurit, sans troubles associés qui posait un diagnostic différentiel entre le lichen érythémateux pigmenté à disposition métamérique naeviforme et l'INCONTINENTIA PIGMENTI, diagnostic règlé par l'histologie en faveur de cette dernière.

Parfois le diagnostic reste en suspens comme chez la petite fille de vingt mois présentée par Huriez Cl. Desmons F. Bombart M. (54) : "Cas pour diagnostic : INCONTINENTIA PIGMENTI ?" Elle présentait des lésions cicatricielles avec brides télangiectasiques à disposition zoniforme du flanc droit, ayant succédé à des poussées apparues dès la naissance, des lésions atrophocicatricielles, angiomateuses, généralisées, symétriques, linéaires, des lésions végétantes du pharynx et de la vulve. Il s'y associait une hypotrophie générale avec rachitisme sévère et un retard dentaire. L'histologie montrait des lésions inflammatoires et papillomateuses avec une incontinentia pigmenti histologique.

Dans cette observation, nous retrouvons des éléments évocateurs de l'INCONTINENTIA PIGMENTI, mais pas un groupement de faits cliniques, évolutifs et histologiques suffisants pour emporter la décision.

L'histologie est d'un apport essentiel au diagnostic, mais seule l'association des éléments y est caractéristique.

C'est ainsi que l'aspect d'incontinence pigmentaire évoquant une fuite du pigment dans le derme, existe déjà à l'état physiologique. Il peut succéder à certaines dermatoses comme dans l'observation de Témine P. et Bonnet J. (113) où une poussée

d'eczéma généralisé est suivie d'une pigmentation avec incontinentia pigmenti histologique.

Le lupus érythémateux peut présenter cet aspect de même que les poïkilodermies, l'érythrodermie, le lichen plan, la mélanose de Riehl, l'acanthosis nigricans et des affections congénitales telles que les naevi pigmentaires plans.

Certaines dermatoses, qui présentent des éléments atypiques en particulier cutanés, ne montrent à la biopsie qu'un aspect "d'incontinentia pigmenti histologica".

Peut-on les classer dans le cadre de la maladie de Bloch Sultzberger lorsque manque un ensemble par ailleurs caractéristique ? En l'absence de notion étiologique précise, peut-être n'est-il pas sans inconvénients de trop étendre les limites de l'affection.

Nous avons vu la fréquence des dystrophies. Associées aux signes cutanés, elles ne posent pas, en principe, de difficiles problèmes diagnostiques.

Mais ces dystrophies peuvent-elles se présenter isolées, et faire cependant partie de la maladie de Bloch-Sultzberger ? Cela peut se produire pour les altérations dentaires qui sont très fréquentes. J. Gorlin (43) rapporte l'observation d'une jeune fille vue pour des altérations dentaires, ayant par leur aspect évoqué l'INCONTINENTIA PIGMENTI. L'interrogatoire mit en évidence une histoire caractéristique.

Il en est de même pour les atteintes oculaires. Des enfants ont été adressés à l'ophtalmologiste pour une masse de l'orbite suggérant une tumeur, et qu'un bilan complet permit de rattacher à l'INCONTINENTIA PIGMENTI.

La fréquence de l'atteinte neurologique est telle que la possibilité d'une INCONTINENTIA PIGMENTI doit être évoquée devant des convulsions infantiles, des paralysies variées, des hydro-

céphalies, des retards psychomoteurs, des oligiphrénies qui ne font pas leurs preuves. Pour toutes ces atteintes, l'examen des téguments sera complété d'un interrogatoire visant à mettre en évidence des éléments caractéristiques ayant pu exister à un moment ou à un autre depuis la naissance.
On ne négligera pas une enquête familiale sérieuse relevant toute anomalie chez les parents, les collatéraux, les frères et soeurs. On demandera comment se sont passées les grossesses, s'il y a eu des avortements, leurs dates. Il est intéressant dans ces cas de pouvoir faire préciser le sexe du foetus. Mais celui-ci est rarement déterminé étant donnée la date généralement assez précoce à laquelle se produit l'interruption de la grossesse.

Certaines dystrophies pourront ainsi être rattachées à l'INCONTINENTIA PIGMENTI. Si aucun argument ne vient le confirmer, il semble bien difficile, malgré l'aspect parfois évocateur de certaines anomalies, de maintenir ce diagnostic qui restera cependant, en l'absence d'une étiologie certaine une hypothèse possible.

oOo

P R O B L E M E S N O S O L O G I Q U E S

Dans l'ensemble, l'INCONTINENTIA PIGMENTI, type Bloch Sulzberger, laisse l'impression d'une entité autonome. Mais, en l'absence de critères cliniques et histologiques certains, en l'absence de notions sûres concernant son étiologie, le diagnostic ne peut être posé que sur un faisceau d'arguments.

Certaines formes posent des problèmes particulièrement difficiles et Bazex et Dupré (7) se demandent si elles ne représentent pas des faits de passage avec certaines dermatoses congénitales en éclaboussures, comprenant un certain nombre d'affections bulleuses, verruqueuses, papuleuses, pigmentées, souvent intriquées les unes aux autres, dont l'un des plus beaux types serait la dermatose pigmentaire en éclaboussures, autour de laquelle prendraient place : les naevi pigmentaires plans, type naevus en jets d'eau de Touraine, les naevi verruqueux, soit purs, soit associés à des pigmentations, les éruptions bulleuses prémonitoires d'INCONTINENTIA PIGMENTI, l'acanthosis negricans juvénile et même des dermatoses congénitales papuleuses pouvant confluer en kératodermies palmo-plantaires. Ils proposent d'ouvrir un nouveau chapitre de dermatologie descriptive : celui des DERMATOSES EN ECLABOUSSURES, caractérisées par :

- leur disposition en éclaboussures,
- leur apparition congénitale ou précoce,

- leur intrication et leur association les unes autres, soit cliniques, soit simplement histologiques.

Ces dermatoses en éclaboussures pourraient entrer dans le vaste groupe des dermatoses systématisées. Au-dessous d'elles se placeraient des dermatoses congénitales linéaires, radiculaires, zoniformes, des termes de passage existent entre toutes ces dermatoses.

Nous avons vu, en effet, que l'INCONTINENTIA PIGMENTI prend parfois un aspect linéaire soit en bandes transversales au niveau du tronc, soit allongées verticalement aux faces de flexion des membres ; d'autres fois elle prend une topographie localisée, unilatérales, à disposition zoniforme.

La distinction entre la dermatose pigmentaire en éclaboussures de Bloch Sultzberger, et la dermatose pigmentaire réticulée de Naegeli, n'est pas toujours évidente.

Duperrat et Van Bremeersch (28) ont présenté un garçon porteur d'une dermatose pigmentaire réticulée, pigmentation en réseaux en grandes mailles, survenue d'emblée, sans lésions inflammatoires initiales, semblant peu évolutive, sauf aux changements de température extérieure. La peau était normale en dehors des mailles. Il n'y avait pas d'hyperkératose palmo-plantaire. On retrouvait une pigmentation réticulée péri-papillaire au fond d'oeil. L'histologie ne montrait qu'une surcharge pigmentaire de la basale et quelques mélanophores dans le derme.

"Cette observation ne semble pas entrer dans le cadre des dermatoses en éclaboussures de Bazex et Dupré. Elles représentent un cas difficile à classer selon les critères de dermatose pigmentaire réticulée et de dermatose pigmentaire en éclaboussures, et soulève l'hypothèse de l'origine naevique de cette maladie pigmentaire".

Franceschetti, Jadssohn et Paillard (37), à propos d'un garçon présentant une combinaison des signes appartenant à l'une

et à l'autre des formes de Bloch Sultzberger et de Naegeli, admettent l'existence de faits de passage, tout en insistant sur la nécessité de maintenir jusqu'à nouvel ordre une distinction entre les deux syndromes.

Vilanova, Pinol, Agnade (II9) apportent des arguments à cette façon de voir, en présentant l'observation d'une INCONTINENTIA PIGMENTI avec troubles sudoripares fonctionnels dysplasiques chez les ascendants. Il est à noter que c'est dans la lignée du père que l'on retrouvait des anomalies.

La grand'mère paternelle présentait de nombreux malaises avec congestion faciale provoquée par la chaleur, sans sudation. Le test de sudation de Jadassohn était chez elle complètement négatif.

Le père présentait, sur le front et les paupières, de petites élévations papuleuses blanches et nacrées, de la taille d'une tête d'épingle. La biopsie y montrait des amas de cellules épithéliales naevoïdes, disposées selon une organisation glandulaire ou kystique, contenant une substance P.A.S. positive, et de petites taches pigmentées, légèrement surélevées, sur la poitrine, le dos. Sur les flancs et la région lombaire, on retrouvait une pigmentation réticulée, à mailles très fines. Par ailleurs, les Auteurs voient dans l'atteinte de la portion terminale externe du tube excréteur sudoripare, la possibilité d'explication des troubles de la sudation.

Ils relèvent dans la littérature d'autres observations d'intrications des deux dermatoses, dermatose réticulée et dermatose en éclaboussures, et concluent sur la difficulté que l'on trouve lorsque l'on essaie de limiter dans différents syndromes les maladies cutanées de nature polydysplasique. Ils se demandent s'il ne serait pas préférable de les réunir en de grands linkages avec la possibilité d'expliquer ainsi génétiquement les différents aspects que peuvent présenter ces anomalies.

- Nous allons, maintenant, envisager les rapports pouvant exister entre le syndrome de Bloch-Sultzberger et d'autres syndromes débordant souvent la pathologie dermatologique.

Degos et Touraine (22) rapportent le cas d'une fillette pour laquelle ils ont porté le diagnostic d'INCONTINENTIA PIGMENTI avec état poïkilodermique associé.

Les lésions rappelaient celles de la poïkilodermie de Thomson, par leur topographie, exposée à la lumière, leur morphologie, leur début à six mois, les troubles staturo-pondéraux associés avec développement psychique normal. Les modifications histologiques étaient compatibles avec ce diagnostic, d'autant que le caractère génétique récessif n'est pas obligatoirement retrouvé dans cette affection. Quelques taches pigmentées thoraciques apparemment primitives ont pu être retrouvées chez des Thomson, de même que des lésions kératosiques, des phénomènes inflammatoires et quelques bulles après exposition solaire. Mais, dans la maladie de Thomson, les lésions sont fixes. On ne connaît pas d'évolution régressive de l'érythème et de la pigmentation. C'est pourquoi ce diagnostic n'a pas été retenu, ni celui du syndrome de Blum qui en est voisin.

Finalement, les Auteurs ont retenu le diagnostic d'INCONTINENTIA PIGMENTI, non dans la forme de Naegeli malgré l'aspect réticulé des lésions, mais dans la forme de Bloch-Sultzberger, sur l'évolution particulière, associée aux lésions cutanées prépigmentaires, et malgré l'absence de la triade histologique caractéristique. La dyskératose, en particulier n'a pas été retrouvée.

D. Charles et R. Boardman (II) ont présenté une INCONTINENTIA PIGMENTI de Bloch-Sultzberger avec état sclérodermique, ayant bien réagi à la chloroquine.

Franceschetti et Collaborateurs (35) rapportent un cas de syndrome de Sjögren Larson avec dégénérescence tapeto-rétinienne, dysplasies osseuses et ectodermiques associées et "incontinentia pigmenti histologica".

Le syndrome de Sjögren Larson comporte :

- ichtyose congénitale, type érythrodermie ichtyosiforme,
- oligophrénie,
- syndrome pyramidal spastique,
- parfois, dégénérescence maculaire.

La transmission de cette affection héréditaire se fait sur le mode récessif autosomique.

Le malade présentait, en plus, une dégénérescence tapeto-rétinienne diffuse avec abolition totale de toute réponse à l'électro-rétinogramme sous stimulation lumineuse, qui pouvait entrer dans le cadre du syndrome de Sjögren Larson, puisque deux frères, dans une des familles atteinte de cette affection, présentaient une dégénérescence tapeto-rétinienne congénitale de Leber.

Mais, on notait en outre :

I - Une pigmentation cutanée anormale, gris sale, du tronc et du cou, avec une coloration jaune bizarre de la peau du visage. La biopsie cutanée montrait ce que Franceschetti, Jadassohn et Paillard ont appelé "incontinentia pigmenti histologica"..

2 - des anomalies associées, type dysplasie ectodermique touchant les sourcils, les dents, les ongles.

3 - des anomalies squelettiques multiples.

Ces différentes anomalies évoquent l'INCONTINENTIA PIGMENTI bien que sans critère suffisamment solide pour permettre d'y rattacher ce cas.

Il y avait aussi un raccourcissement des 2e, 3e et 4e métacarpiens qui, avec les troubles associés, pouvait évoquer un pseudo-Hypo-parathyroïdisme.

L. Van Bogaert a rapporté l'exemple d'une atrophie cérébelleuse familiale avec dégénérescence maculaire et anomalies

congénitales de la pigmentation cutanée chez trois soeurs d'origine juive issues d'un mariage consanguin.

A. Hottinger, J. Crottet, A. Franceschetti, W. Jadassohn et R. Paillard (52') ont présenté un cas de malformations multiples avec de nombreuses taches pigmentées de l'abdomen dont la disposition faisait penser à un naevus dépigmentosus zosteriformis, mais aussi à l'incontinentia pigmenti achromians d'Ito, forme spéciale de la maladie de Bloch-Sultzberger, d'autant plus qu'existait chez ce malade une lésion ressemblant à la pseudo-pelade de Brocq. Les lésions inflammatoires de la peau seraient apparues à la naissance. Le malade était atteint d'idiotie avec hydrocéphalie interne.

Le diagnostic d'INCONTINENTIA PIGMENTI a été porté malgré l'absence des hyper-pigmentations en éclaboussures.

Ce malade était aussi porteur d'une polydactylie avec efflorescence verruciforme à la lèvre et labium majus comme dans les dysplasies ectodermiques type poïkilodermie vasculaire congénitale. Les Auteurs se demandent aussi s'ils ne peuvent rapprocher ce cas du syndrome de Van Laurence, Biedl qui comporte : Infantilisme Hypophysaire, obésité, arriération mentale, colobome de l'iris et polydactylie.

Ce malade présente, en effet, un retard mental avec colobome de la choroïde et polydactylie. Mais cela ne semble cependant pas suffisant pour le faire entrer dans le cadre du syndrome décrit précédemment.

Ces exemples montrent les difficultés qu'il peut y avoir à maintenir dans les cadres rigides ces polydysplasies neuro-ectodermiques. En plus de l'intérêt théorique, il est difficile de prévoir dans quels cas l'étude de la délimitation et des relations entre ces différents syndromes ne présentera pas, par la suite, un intérêt pratique.

oOo

P A T H O G E N I E E T E T I O L O G I E

L'INCONTINENTIA PIGMENTI reste une affection bien individualisée sur les plans clinique, histologique et évolutif. Mais l'absence de données solides concernant son étiologie explique le flou de ses limites et les problèmes nosologiques qui se posent chaque fois qu'elle se présente sous un tableau incomplet ou avec des éléments atypiques.

Son étiologie reste, en effet, à peu près inconnue. B. Bloch faisait de l'INCONTINENTIA PIGMENTI une insuffisance de rétention du pigment par les cellules basales lésées, explication qui ne fait que décrire ce qui se passe à ce niveau, sans rien apporter à la compréhension de la nature du phénomène.

D'autres ont invoqué une hyperactivité des mélanocytes, entraînant leur épuisement et leur mort. Les granules de pigments s'en échapperaient et seraient phagocytés par les histiocytes dermiques.

Il pourrait y avoir une altération congénitale des mélanoblastes, devenus imperméables à la mélanine ou, au contraire, une mélanose dégénérative du chorion.

Une explication valable de l'affection devrait rendre compte :

I - de sa date d'apparition, le plus souvent congénitale,

2 - de l'existence de cas familiaux,

3 - de l'allure clinique particulière de la dermatose : les lésions initiales inflammatoires évoluent par poussées, sans fièvre ni altération de l'état général, sans troubles subjectifs locaux. Le prurit, en particulier, y est exceptionnel. Elles sont suivies de lésions verruco-lichéniennes,

4 - de la régression de la pigmentation,

5 - des lésions histologiques,

6 - des anomalies associées touchant essentiellement les phanères, les yeux et le système nerveux, plus rarement le squelette, avec quelques cas rares d'autres malformations.

Donc, atteinte de nature essentiellement ectodermique, touchant parfois certains dérivés du mésenchyme.

Cet ensemble évoque une affection bien déterminée. Peut-on y inclure les formes qui s'écartent trop de ce cadre ? Peut-être, l'étude génétique pourra-t-elle apporter quelque réponse à cette question ?

Diverses théories ont été avancées pour tenter d'expliquer la nature de cette affection. On peut les classer en hypothèse génétique et hypothèse acquise.

oOo

HYPOTHESES CONCERNANT L'ORIGINE GENETIQUE DE L'INCONTINENTIA PIGMENTI

Il semble qu'on ne puisse rejeter l'intervention de facteurs génétiques, même si d'autres facteurs surajoutés peuvent aussi jouer un rôle.

Sultzberger y voyait une transmission récessive, liée au sexe, Touraine, une transmission en dominance irrégulière. Helen G., Curth H.D. et Warburton D. (21) proposent deux hypothèses :

- soit transmission par un gène autosomique dominant à expression liée au sexe féminin,
- soit transmission par le chromosome X, dominant chez la fille, léthal chez le garçon.

L'étude génétique de l'INCONTINENTIA PIGMENTI doit être envisagée avec les manifestations associées, car les variations inter-familiales et intra-familiales sont si grandes que certains individus peuvent n'être affectés que par une malformation, anomalie dentaire en particulier, à condition d'être sûr de pouvoir la rapporter à l'INCONTINENTIA PIGMENTI.

Il faut aussi tenir compte des décès par avortement ou juste après la naissance, en particulier lorsqu'il s'agit de garçons.

L'intérêt de l'étude des jumeaux est grande. Malheureusement, les cas relevés sont trop peu nombreux pour être statistiquement valables. Bardach M. (5) signale l'affection chez deux soeurs monozygotes dont l'une présentait des lésions à droite, l'autre, des lésions à gauche, en miroir. Gorlin 2 (cité par Curth : I9) signale une seule atteinte dans un couple de jumeaux dizygotes.

L'intérêt de l'étude des jumeaux résulte de ce que les jumeaux monozygotes ont même matériel génétique et même environnement intra et extra-utérin, alors que les jumeaux dizygotes, s'ils ont le même environnement intra et extra-utérin, sont aussi différents génétiquement que les enfants non jumeaux d'une même fratrie.

L'étude des arbres généalogiques qui ont pu être établi est en faveur d'une transmission sur le mode dominant.

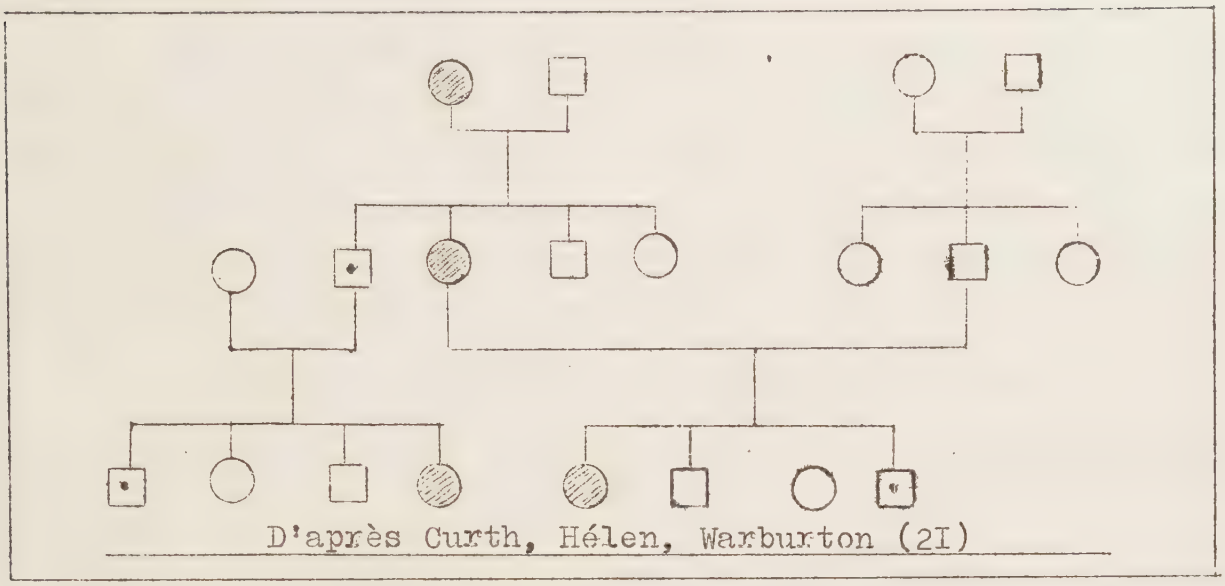
Les mariages consanguins sont rares. L'atteinte d'enfants dont les parents sont indemnes pourrait s'expliquer par une pénétrance variable du gène.

Il faut expliquer la prépondérance de l'atteinte féminine.

Un gène autosomique dominant dont l'expression est limitée par le sexe produit la maladie uniquement chez les femmes, alors que les femmes et les hommes transmettent l'affection.

Arbre généalogique hypothétique montrant ce type de transmission. (Voir schéma page suivante).

Si la transmission par un père apparemment indemne, mais issu d'une famille où il y a des cas d'INCONTINENTIA PIGMENTI, était rencontré, cela fournirait un argument très important en faveur de ce mode de transmission. Mais un tel cas n'a pas encore été rencontré.



D'après Curth, Hélen, Warburton (2I)

garçon avec le gène de l'I.P. non atteint, mais transmettant la tare,

fille avec le gène de l'I.P. atteinte et transmettant la tare.

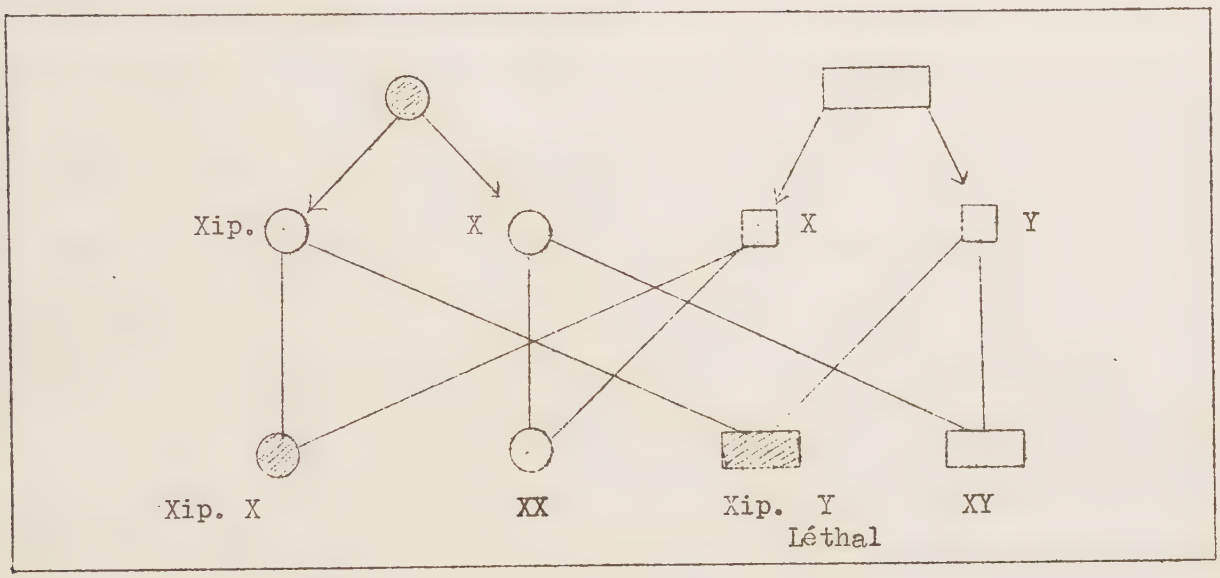
Dans l'INCONTINENTIA PIGMENTI présentée par Vilanova, Pinol et Agnade (II9) avec troubles sudoripares fonctionnels dysplasiques chez les ascendants, la transmission semble se faire à partir de la lignée paternelle. Les troubles sudoripares affectent, en particulier, la grand'mère paternelle. Mais, s'agit-il, dans ce cas, de la forme de Bloch Sultzberger ?

Des pigmentations cutanées sont rarement trouvées chez le père. Sobel (cité par Helen G. et Collaborateurs 2I) signale un cas avec pigmentation analogue à celle de l'enfant sur les bras et les avant-bras du père. Kitamura, Fukushiro et Miyabayashi (cités par Helen G. et Collaborateurs 2I) signalent dans leur IOe cas, une tache pigmentée dans la région thoracique du père et, dans leur I5e cas, de nombreuses lentigines chez le père d'une fratrie de huit enfants (trois frères et cinq soeurs) où plusieurs étaient atteints d'INCONTINENTIA PIGMENTI.

Peut-on en conclure que ces pères présentaient une forme particulièrement fruste de la maladie ?

Pour expliquer cette prépondérance féminine, une seconde théorie a été proposée par Lenz W. (78) il pourrait s'agir d'un gène lié au sexe, porté par le chromosome X, à action dominante chez la fille, léthal chez le garçon. Le porteur mâle peut disparaître par avortement spontané. Parfois, la mort in utéro est si précoce que la grossesse n'a pu être reconnue.

Exemple théorique d'une telle transmission.



D'après Curth, Helen, Warburton (21)

Théoriquement, il serait possible de distinguer entre ces deux théories :

I - Sur le rapport des sexes dans les fratries où il y a INCONTINENTIA PIGMENTI.

2 - Sur la fréquence des avortements spontanés chez les femmes atteintes d'INCONTINENTIA PIGMENTI,

C O M P A R A I S O N

DE CES DEUX TYPES DE TRANSMISSION

	Gène autosomique dominant à expression limitée au sexe féminin.	Gène dominant lié au sexe porté par le chromosome X léthal chez les garçons.
Individus atteints	Tous féminins	Tous féminins
Transmission	Par les hommes ou les femmes	Uniquement par les femmes
Parents atteints de la tare	Père ou mère de la fille	Uniquement mère de la fille
Avortements	Non augmentés	Augmentés
Répartition des enfants dans la fratrie	I fille normale	I fille normale
	I fille atteinte de la maladie	I fille atteinte de la maladie
	2 garçons normaux	I garçon normal
		I avortement d'un garçon
	Dans ce cas, 50 % de garçons	Dans ce cas, 33 I/3 de garçons

3 - Sur l'existence de pères affectés par la tare. Nous avons vu que ce cas n'avait pu être démontré de façon formelle.

Des observations ont été rapportées, dans lesquelles la mère d'une fille atteinte a eu plusieurs avortements.

Le Dr. Irwing Abraham (observation citée par Helen G. et Collaborateurs 2I) a observé une mère présentant encore des signes d'INCONTINENTIA PIGMENTI, et sa fille, de I8 mois, atteinte

d'INCONTINENTIA PIGMENTI. Cette mère avait une fille normale plus âgée ; elle avait eu un garçon qui était décédé au premier jour de la vie, à la suite d'une pneumonie par aspiration. Il présentait, en outre, une ostéoporose et des malformations cardiaques. Un autre garçon était décédé au 8e mois de la gestation. La mère avait eu un avortement spontané très précoce. Le sexe n'avait pu être déterminé.

Etant donnée la fréquence des avortements dans la population courante, il faudrait pouvoir établir de grandes séries et les comparer avec des groupes témoins, pour voir si la fréquence des avortements spontanés est vraiment augmentée chez les femmes atteintes d'INCONTINENTIA PIGMENTI.

Pour expliquer l'atteinte des garçon, parfois rencontrée, on peut envisager deux hypothèses :

- en cas de transmission par un gène autosomique dominant, à expression limitée aux filles, le garçon pourrait être particulièrement sensible à ce gène qui normalement ne l'atteint pas,

- en cas de transmission par un gène lié au sexe porté par le chromosome X, dominant chez la fille et léthal chez le garçon, ce dernier pourrait être plus résistant à l'action du gène que les autres garçons.

Les cas sporadiques sont extrêmement fréquents.

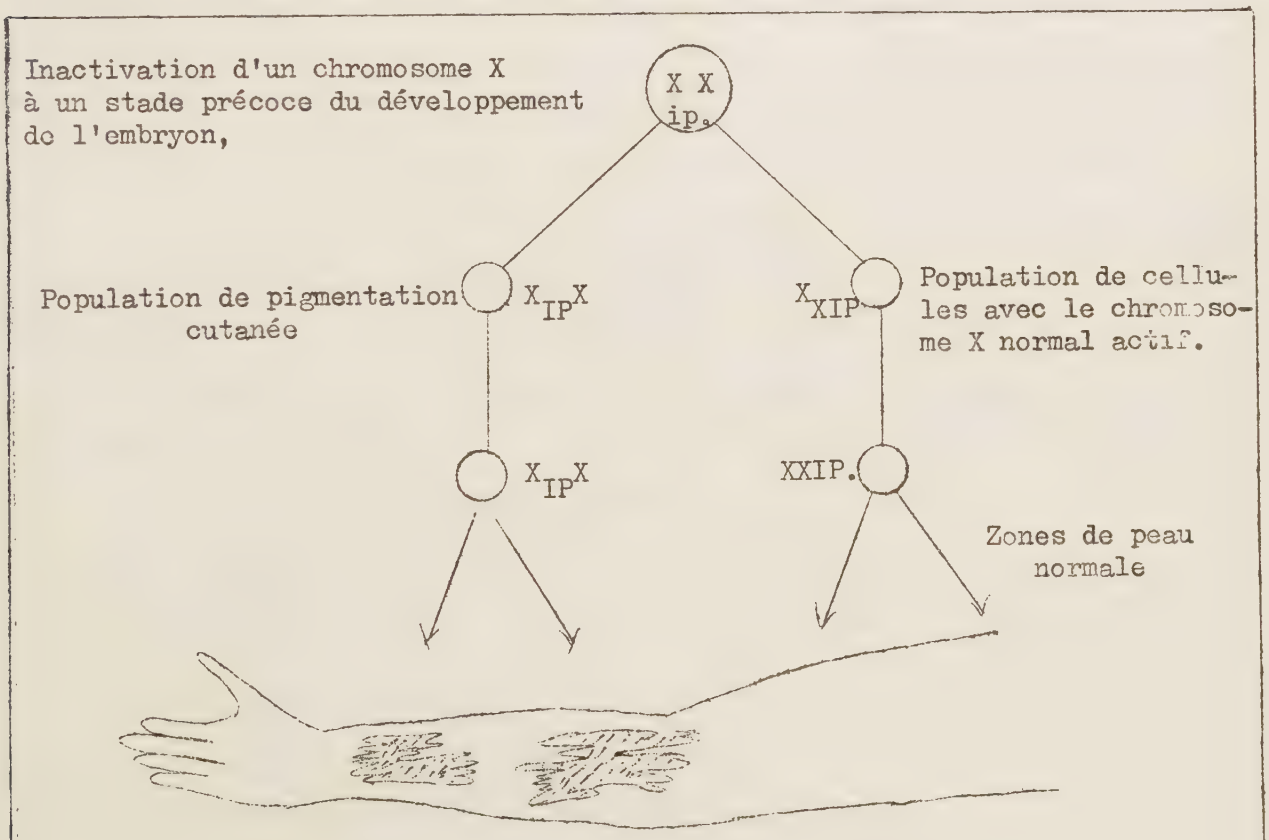
Selon la Ière théorie, les cas de transmission par un individu de sexe masculin atteint de l'anomalie génétique apparaissent comme sporadiques, à moins que l'on ne retrouve dans la famille de cet homme qui a transmis l'anomalie à sa fille des cas d'INCONTINENTIA PIGMENTI.

D'autre part, dans une affection aussi sérieuse que peut l'être l'INCONTINENTIA PIGMENTI, assez peu d'individus atteints transmettraient le gène à la génération suivante. Cela expliquerait que la plupart des cas soient sporadiques, dus à une nouvelle mutation.

Selon la 2e théorie, tous les cas transmis le sont par les femmes, qui seront atteintes avec une fréquence dépendant de la pénétrance du gène. Là encore, la proportion des cas dus à une nouvelle mutation est élevée.

Peut-on appliquer la théorie de Lyon à l'INCONTINENTIA PIGMENTI.

Selon cette théorie, à un degré précoce du développement, apparaîtrait, dans chaque cellule, l'inactivation d'un chromosome X, suivant une répartition due au hasard. Chaque femme serait alors une mosaïque avec des chromosomes X fonctionnant dans certaines cellules, l'autre chromosome X fonctionnant dans les autres. Si le gène responsable de l'INCONTINENTIA PIGMENTI est lié à ce chromosome, chez une femme hétérozygote, il est possible que les aires de peau pigmentée représentent les cellules dans lesquelles le gène anormal est actif, les aires de peau normale celles dans lesquelles le gène normal est actif.



D'après Curth, Helen, Warburton (2I)

La nature extrêmement variable du syndrome peut-être expliquée selon cette théorie par les variations extrêmement grandes dues au hasard, dans le nombre et la répartition des cellules portant le chromosome X avec le gène INCONTINENTIA PIGMENTI actif

Il est intéressant de noter que chez certaines souris, un gène lié au chromosome X crée des plaques de pigmentation inégale sur la queue et est également léthal pour le mâle.

Mais cette théorie explique mal la limitation des troubles pigmentaires à certaines régions et la présence des mêmes anomalies chez les quelques hommes qui manifestent la maladie, sauf peut-être, s'ils étaient porteurs d'un syndrome de Klinefelter X X Y, ce qui n'a encore jamais été rencontré.

Dans le cas du syndrome de Franceschetti et Jadassohn, décrit à partir des observations de Naegeli retrouvées dans la même famille au cours de quatre générations successives, la transmission semble se faire selon un mode autosomique dominant affectant de la même façon garçons et filles. Ce syndrome est extrêmement rare et on n'en retrouve pas, dans la littérature, en-dehors de la famille décrite par Naegeli, de cas authentiques.

Cependant, les formes de transition entre les deux formes de l'INCONTINENTIA PIGMENTI existent. Helen G. et Collaborateurs (2I) rapportent les observations de :

- Rollier : deux cas d'INCONTINENTIA PIGMENTI voisins de la forme de Naegeli,
- Vilanova, Pignol, Agnade,
- Kitamura K., Hirato T.
- Jackli W.
- Curth O.
- Hauser et Pinkus,
- Laguna et Jaqueti,
- Franceschetti, Jadassohn, Paillard.

Parmi les malades observés, cinq se trouvent être des garçons.

Dans ces formes de transition, il est possible que certaines d'entre elles appartiennent à l'un ou à l'autre des deux syndromes décrits.

Faut-il décrire un nouveau groupe d'INCONTINENTIA PIGMENTI ? Sa transmission, si elle existe, est-elle différente de celles qui ont été discutées ?

L'étude des chromosomes sexuels a été faite chez le malade de Curth, afin d'éliminer la possibilité de la présence de plus d'un chromosome X chez un mâle. Elle était normale.

Dans ce groupe de transition, il est impossible de conclure. Cependant, à moins que la génétique ne le prouve, il ne semble pas qu'il y ait intérêt à multiplier le nombre des syndromes décrits. On peut admettre qu'il existe soit des cas intermédiaires, des formes de passage, soit que les malades présentés se rattachent à l'un ou à l'autre groupe, dans le cas où ces deux groupes se présenteraient comme des entités tout-à-fait différentes.

En résumé, dans le cas de l'INCONTINENTIA PIGMENTI, type Bloch Sultzberger, si le mode de transmission exact ne peut être déterminé avec certitude, il semble bien, cependant, qu'il se fasse selon le mode dominant. Dans une famille où la mère est atteinte d'INCONTINENTIA PIGMENTI, le risque de voir apparaître cette maladie dans la descendance est de 50 %. Devant la gravité de certaines atteintes, peut-être faudrait-il prévenir la famille des risques encourus à chaque nouvelle grossesse.

oOo

De nombreuses hypothèses ont été émises pour tenter d'éclairer la pathogénie de cette affection dont la nature génétique semble vraisemblable.

Théorie naevique.

Le processus naevique pourrait être :

soit hypoplasique, par insuffisance de cohésion de l'assise basale congénitalement déficiente,

soit hyperplasique, touchant les chromatophores (L'INCONTINENTIA PIGMENTI serait un naevus chromatophore), ou les mélanoblastes (L'INCONTINENTIA PIGMENTI serait un mélanoblastome).

Certaines théories ont été avancées pour expliquer la systématisation. Pour Unna, les naevi flammei seraient la conséquence de compressions exercées par le bassin de la mère sur le foetus. Cette théorie est abandonnée. En effet, les naevi méningés ou de la muqueuse nasale ne peuvent résulter d'une compression.

La théorie neurogène verrait dans les naevi des altérations du système nerveux portant sur les ganglions spinaux. A l'appui de cette hypothèse, se trouve le fait qu'embryologiquement, les cellules mélaniques dériveraient des crêtes neurales et à la suite de leur migration coloniseraient l'épiderme au niveau de la couche basale, où elles forment des éléments autonomes.

Les naevi linéaires pourraient siéger le long des lignes de Voigt et de Blaschko, lignes situées aux confins des territoires d'innervation cutanée, territoires particulièrement prédisposés aux malformations congénitales.

Enfin, selon la théorie métamérique, les lésions siègeraient au niveau des segments cutanés correspondent aux segments vertébraux, et appelés dermatomes. Ainsi, dans l'observation de Duverne et Collaborateurs (29), la topographie était strictement unilatérale, à disposition métamérique.

Contre la théorie naevique, on trouve l'évolution cyclique avec la phase inflammatoire initiale et ses poussées, suivie de la régression de la pigmentation, la disposition le plus souvent capricieuse, les lésions pigmentaires ne succèdant pas forcément aux mêmes endroits aux lésions initiales.

C'est ainsi que les bulles sont fréquentes aux extrémités, alors que la pigmentation siège plutôt sur le tronc.

Mais on connaît des lésions naeviques qui débutent par des aspects inflammatoires. Certaines peuvent se montrer évolutives, d'autres, diminuer et même disparaître.

Ces explications portent essentiellement sur la nature des lésions cutanées, Dans le cadre de l'origine naevique de la maladie, Duperrat (28) a observé des aspects d'INCONTINENTIA PIGMENTI avec au fond d'oeil une pigmentation aréolaire péripapillaire bilatérale.

Peut-être existe-t-il, dans cette affection, des naevi méningo-encéphaliques responsables des troubles neurologiques comme dans la mélanose neuro-cutanée naevique. Mais les documents anatomiques manquent pour répondre à cette question.

oOo

H Y P O T H E S E S

EN FAVEUR DE L'ORIGINE ACQUISE DE L'INCONTINENTIA PIGMENTI.

Selon ces hypothèses, il s'agirait d'une atteinte de l'embryon par un facteur nocif : infectieux ou toxique. L'intervention d'un facteur allergique a même été évoquée.

- Facteur infectieux, viral en particulier.

On ne connait qu'un exemple certain où la mère a présenté une affection herpétique durant la grossesse. (Haber cité par Basex et Dupré 7).

La grossesse est généralement strictement normale. Mais l'atteinte virale pourrait être latente chez la mère, n'atteignant que l'embryon. Il existe un cas de fille atteinte d'INCONTINENTIA PIGMENTI, dont la mère, ancienne bilharzienne, avait eu des crises de paludisme pendant la grossesse. Peut-être, des atteintes de nature très diverse pourraient-elles agir sur l'embryon.

Enfin, le virus de l'herpès a été isolé au moins une fois des vésicules de la peau (Palmgren : cité par Mc. Pherson : 82).

Ringross (97) rapporte le cas d'une petite fille, dont l'éruption était apparue sept jours après vaccination anti-variolique. Il suggère que cette vaccination aurait pu jouer le

rôle de facteur déclenchant. Par la suite, chaque infection des voies aériennes supérieures s'accompagnait d'une poussée inflammatoire au niveau des lésions de l'INCONTINENTIA PIGMENTI.

Mac Pherson (82) signale un cas grave avec lésions neurologiques. Les lésions inflammatoires subissaient des poussées au cours des infections des voies aériennes supérieures ou intestinales.

- Facteur toxique. On a évoqué l'hypothèse d'une intoxication maternelle accidentelle ou médicamenteuse. Cela n'a jamais été démontré.

- Facteur allergique. On a supposé l'intervention d'un mécanisme allergique sur l'éosinophilie sanguine et l'éosinophilie du liquide des bulles.

Dans l'observation de Mac Pherson (82), on notait une extension de l'éruption lorsque l'on donnait du gardénal à l'enfant pour ses convulsions. Chaque prise de gardénal entraînait une extension ou une reprise des phénomènes érythémato-vésiculeux. La même chose se passait après traitement par la pénicilline et la streptomycine.

La nature de ces phénomènes semble allergique. Leur interprétation reste difficile. Peut-être ne sont-ils que surajoutés à l'affection, et sans rapport avec elle.

Les zones pigmentées peuvent présenter des poussées urticariennes avec prurit, sans cause apparente. (Van Bremearsch et Duperrat II7) ou après vaccination (Michel et Saint Paul 84-85).

oOo

CONCLUSION CONCERNANT DES HYPOTHESES ETIOLOGIQUES ET PATHOGENIQUES

Il ne semble pas que l'INCONTINENTIA PIGMENTI puisse être rangée dans le groupe des phacomatoses car on n'a jamais remarqué, dans cette affection, de caractère prolifératif. Les lésions cutanées ont un caractère régressif très net. Les lésions neurologiques, une fois installées, ne semblent pas évolutives. Elles pourraient peut-être se manifester à un stade plus ou moins précoce du développement, dans la mesure où une atteinte organique du système nerveux ne se manifeste cliniquement qu'avec l'entrée en activité des mécanismes de fonctionnement que cette lésion, malformative ou cicatricielle, peut atteindre.
L'INCONTINENTIA PIGMENTI serait plutôt une dystrophie, faisant partie du cadre plus large des géno-neurodermatoses. Dans ce cadre, on trouverait également : l'épidermolyse bulleuse dystrophique, l'ichtyose congénitale, la kératose palmo-plantaire familiale, le xéroderma pigmentosum, la maladie dyskératosique de Darier, l'anhydrose congénitale, les anonychoses.

"Comme leurs manifestations cutanées, les manifestations nerveuses de ces affections n'ont aucun caractère prolifératif ; elles restent habituellement statiques, ou, lorsqu'elles sont évolutives, elles prennent un caractère dégénératif. Leurs

manifestations rétiniennes éventuelles sont également de nature dégénérative : dégénérescence maculaire, et rétinopathie pigmentaire" (Kissel, Dureux, Schmidt 66).

La nature familiale et héréditaire de l'INCONTINENTIA PIGMENTI semble évidente dans certains cas, bien que le mécanisme de la transmission n'ait pu être encore déterminé de façon précise. Cela n'exclut peut-être pas l'intervention associée d'un autre mécanisme, une agression pendant la grossesse pouvant agir à la façon d'un facteur déclenchant. La date d'apparition de ce facteur surajouté pourrait être plus ou moins précoce. Elle pourrait ainsi expliquer la diversité et la gravité variables des tableaux cliniques et peut-être l'allure de la dermatose avec ce stade inflammatoire initial, suivi de cette évolution particulière avec régression des lésions pigmentées.

D'autre part, des agents extérieurs peuvent agir durant l'embryogénèse en perturbant la structure des enzymes chargés de règler la différenciation successive de chaque élément.

Il peut en résulter des troubles du développement analogues à ceux que l'on observe par suite d'une altération génétique de la structure des gènes qui contrôlent ces enzymes.

L'intervention de ces facteurs, à un stade précoce de l'embryogénèse explique le caractère diffus des anomalies observées. Etant capables de léser simultanément plusieurs organes, leur action est comparable à l'altération de gènes à caractères pléïotropes.

La diversité des mécanismes possibles de production de ces anomalies, peut rendre compte du fait que l'on observe à côté de formes héréditaires, des formes sporadiques, en relation peut-être avec la mutation d'un gène, mais aussi avec l'intervention possible de facteurs tératogènes externes.

Le stade de développement auquel ils interviendraient, leur affinité pour certaines ébauches, l'intensité de la perturbation, l'homozygotie ou l'hétérozygotie pouvant être l'homologue des doses doubles ou simples de substances tératogènes, l'influence du génome et du milieu péristaltique, pourraient expliquer la présence, à côté d'entités définies, d'un certain nombre de formes atypiques et de formes de passage avec d'autres dystrophies.

En conclusion, l'INCONTINENTIA PIGMENTI pourrait résulter de l'intervention de facteurs différents, génétiques, avec éventuellement des mutations, ou acquis. Ils aboutiraient, par perturbation des centres organisateurs, des réactions enzymatiques règlant l'organogénèse, des inducteurs, à la création d'un ensemble anatomo-clinique bien défini avec quelques formes plus difficiles à classer dues à la variété des mécanismes en cause.

On peut rappeler, à ce propos, que Touraine, pour expliquer la nature des naevi, admet qu'ils sont dus à des troubles de l'induction. Les inducteurs qui règlent la différenciation des tissus sont eux-mêmes sous le contrôle de facteurs génétiques. Une perturbation de ces inducteurs, d'origine génétique, ou secondaire à l'intervention de facteurs acquis ultérieurement, pourrait être responsable de ces dysplasies que sont les naevi.

ooo

T R A I T E M E N T

L'efficacité d'un traitement dans une telle affection, est bien difficile à apprécier avec objectivité.

D'une part, les lésions cutanées sont spontanément régressives, d'autre part, les lésions associées ne semblent pas devoir, jusqu'à présent, être améliorées par une thérapeutique quelconque.

Bazex et Dupré avaient observé une régression de la pigmentation dans les zones exposées au soleil. Ils en avaient conclu à l'efficacité des rayons ultra-violets sur les lésions cutanées et avaient, par la suite obtenu de bons résultats avec ce traitement.

Van Bremeersch et Duperrat ont utilisé la vitamine A synthétique à très forte dose. Son action sur les verrucosités a été jugée satisfaisante.

Findlay a employé les corticoïdes qui auraient fait disparaître, et de façon définitive, en trois jours, l'éruption et la kératose.

Degos et Touraine ont utilisé la diiodohydroxyquinoléine. Les résultats ont été bons avec disparition des troubles digestifs associés et prise de poids.

Les antibiotiques sont surtout utiles en cas de surinfection.

Enfin, il y a intérêt à surveiller l'évolution des bulles et à les traiter par des antiseptiques locaux.

oOo

C O N C L U S I O N S

I - On rapporte une observation d'incontinentia pigmenti dont l'intérêt est d'avoir été diagnostiquée dès les premiers jours de la vie.

2 - On a pu ainsi analyser l'aspect dermatologique initial et en suivre l'évolution vers le stade pigmentaire au cours d'une surveillance de I8 mois.

3 - On rappelle à ce propos l'intérêt du dépistage systématique de malformations associées, en particulier de la lignée ectodermique. Elles assombrissent, à des degrés divers, le pronostic, par ailleurs bénin, de l'affection.

4 - Des documents histologiques du stade dermatologique initial sont présentés.

5 - On résume les discussions génétiques, pathogénétiques et nosologiques concernant l'incontinentia pigmenti.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

Robert LAPLANE

Vu, le Doyen de la Faculté :

G. BROUET

Vu, et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

I - ARRIGHI F. -

A propos d'une INCONTINENTIA PIGMENTI, d'un prurit héréditaire et d'une pustulose chronique présentés antérieurement.
Bulletin Soc. Franç. Derm. Syph. mai juin I956 - 66 - 3 : 303.

2 - ARRIGHI F. DUPERRAT B. -

Second cas d'INCONTINENTIA PIGMENTI. Forme simple tardive.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. avril-mai I96I 68 : 247-8.

3 - ARRIGHI M. -

INCONTINENTIA PIGMENTI. Forme mineure.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph. mars-avril I955-2 : 206-208.

4 - BADETTI L. et Col. -

INCONTINENTIA PIGMENTI avec troubles oculaires.
Pédiatrie I963. I8-830. 3I.

5 - BARDACH M. -

Systematisierte Naevus Bildung bei einem einigen Zwillingspaar. Ein Beitrag zur naevusetiologie.
Zchr Kinder I925 39 : 542.

5' - BAQUE Pierre. -

INCONTINENTIA PIGMENTI, maladie de Bloch-Sultzberger
Thèse de médecine Bordeaux I963 N° 7.

6 - BARLOW A.J.E. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Brit. J. Derm. mars I962. 74-3-I07.

6' - BASSI R. -

A propos d'un cas d'INCONTINENTIA PIGMENTI.
Minerva Derm. avril I966. 4I : I33-7.

7 - BAZEX et DUPRE. -

A propos d'un cas d'INCONTINENTIA PIGMENTI du type dermatose pigmentaire en éclaboussures.
Annales Derm. et Syph. I955- 4 : 82.

8 - BETTECKEN F. -

Stades précoces de l'INCONTINENTIA PIGMENTI de Bloch-Sultzberger et traitement corticostéroïde.
Kinderaerztl. Prax juillet I963 3I : 293-7.

9 - BICHET J. -

INCONTINENTIA PIGMENTI. Etude à propos d'un cas.
Thèse Paris n° 4I5. I960.

IO - BLOCH B. -

Eigentümliche, bisher nicht beschriebene Pigment Affection "INCONTINENTIA PIGMENTI".
Schweiz. Med. Wchuschr. I926. 56 : 404.

II - BOARDMAN C.R. -

INCONTINENTIA PIGMENTI et sclérodermie en plaques.
Arch. of Derm. juin I962 85-6 : 760-763.

I2 - BOULLE S. et LECLERCQ R. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
La médecine infantile. I958. 5-I7.

I3 - BURMEISTER W. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Arch. Kinderheilk. mai I963. I68 : I-4.

I4 - CALMETTE et Col. -

INCONTINENTIA PIGMENTI et lésions cornéennes.
Bull. Soc. Opht. Franç. juillet-août I956. N° 7 686-689.

I5 - CARNEY R.G. -

INCONTINENTIA PIGMENTI. Rapport de cinq cas et revue de la littérature.
Arch. Derm. Siph. I95I 64 : I26.

I6 - CARRATELLI G. -

INCONTINENTIA PIGMENTI chez un enfant mal formé (examen histologique).
Minerv. Ped. sept. I965. I7-25 : I.365-I.366.

I7 - CAUNATA C. -

Sympathose dysplasique pigmentaire de Bloch-Sultzberger.
Gion. Ital. Derm. mars avril I952. 93-2 : I37-I53.

I8 - COLE J.G. et COLE H.G. -

INCONTINENTIA PIGMENTI associée à des altérations de la chambre postérieure de l'oeil.
Am. J. Opht. mars I959. 47-3 : 32I-328.

I9 - COLLIER M. -

Dystrophies cornéennes, naevi et troubles pigmentaires dans les génodermatoses.
Keratosis pilaris rubra et pityriasis rubra pilaris.
Arch. Opht. Paris. mars I963. 23-I55.

20 - CRUCIANI A. -

Anomalies dentaires dans les dysplasies ectodermiques Etudes cliniques et considérations étiopathologiques sur un cas de syndrome de Bloch-Sultzberger.
Ann. Stomat. (Roma) août I965 I4 : 62I-32.

2I - CURTH, HELEN et WARBURTON. -

The genetic of INCONTINENTIA PIGMENTI.
Arch. of Derm. (Chicago) sept. I965. 92-3 : 229-235.

22 - DEGOS B. et TOURAINE R. -

INCONTINENTIA PIGMENTI avec état poïkilodermique.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. janvier-mars I96I. 68-I : 6-I0.

23 - DEGOS B., TOURAINE R. CIVATTE J. -

INCONTINENTIA PIGMENTI familiale.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. avril-mai I962. 69-2 : I72-I74.

24 - DEGOS R. LAPLANE R. SIGAL S. -

INCONTINENTIA PIGMENTI à la phase pré-pigmentaire.
Bull. Soc. Franç. Derm. nov-déc. I965. 72-6 : 839-840

25 - DELATRE, LEFRANC, TESTARD. -

Une observation d'INCONTINENTIA PIGMENTI.
Arch. franç. Pédiatrie. déc. I964. 2I-IO : I.224-I.225.

26 - DUPERRAT B. -

Aspects dermatologiques des phacomatoses.
Conc. médical. mars I962. 84-IO : I.437-I.448.

27 - DUPERRAT B. LEMONNIER J.Y. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph. juillet-août I964.
7I-4 : 432.

28 - DUPERRAT B. Van BREMEERSCH F. -

Dermatose pigmentaire infantile réticulée. Forme spéciale d'INCONTINENTIA PIGMENTI.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph. juin-juillet I96I.
68-370 : 2.

29 - DUVERNE J. COUDERT J. -

INCONTINENTIA PIGMENTI à caractères particulièrement lichéniens.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph. nov. déc. I959. 5-74I-743.

30 - ENGELMAN C. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Mschr Kinderh. déc. I964. II2-2 : 528.

3I - EPSTEIN, WEDER, PINKUS. -

Bullous variety of INCONTINENTIA PIGMENTI.
Arch. of Derm. and Syph. I952 - I : 65.

32 - FABRY H. -

Un cas d'INCONTINENTIA PIGMENTI (Bloch-Sultzgeiger)
Haut geschlechts. Kr. mai I965. 38-356 : 65.

33 - FILTZPATRICK T.B. -

A case for diagnosis.
Dermatopathica pigmentosa reticulosis ?
Arch. of Derm. (Chicago) oct. I965. 92-480 : I.

34 - FRANCESCHETTI A. -

Les dysplasies ectodermiques et les syndromes héréditaires apparentés.
Dermatologica I953. I06-I3I-I56.

35 - FRANCESCHETTI A. et Col. -

Dégénérescence tapeto-rétinienne dans un cas de syndrome de Sjögren, Larson avec dysplasies osseuses et ectodermiques associées et "incontinentia pigmenti histologica".
Confin. Neurol. I963. 23-235-42.

36 - FRANCESCHETTI A. et JADASSOHN W. -

A propos de l'INCONTINENTIA PIGMENTI. Délimitation de deux syndromes différents figurant sous le même terme.
Dermatologica I954. I-I08.

37 - FRANCESCHETTI A., JADASSOHN W. et PAILLARD R. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Dermatologica. janv. I96I. I22-I : 48-49.

38 - FRANCHESCHETTI A. et SCHNYDER U.W. -

Versuch einer Klinich Gentische Klassification, der hereditären Palmo-plantare Keratosen unter Berucksichtognung assozierter Syndrome.
Dermatologica Basel I960 I20-3 : I54-I78.

39 - FRANKL J. -

A new form of the Bloch-Sultzberger Syndrome.
Borgyogy Veuer Szemle. Ap. 64-40 : 649.

40 - FULDANER M.L. -

A hereditary pigmentary anomaly (INCONTINENTIA PIGMENTI).
Nederl. J. Geneesk. Aug. I964. I08 : I.6I3-23.

4I - GAUTIER B. -

Contribution à l'étude de l'INCONTINENTIA PIGMENTI. A propos d'un nouveau cas.
Thèse Paris I964. N° 900.

42 - GORDON W. -

INCONTINENTIA PIGMENTI, a report and review.
S. Afr. Med. J. May 1963. 37-53 : 47.

43 - GORLIN R.J. and ANDERSON J.A. -

The characteristic dentition of INCONTINENTIA PIGMENTI.
J. of Péd. 1960. 56-78 : 85.

44 - GROSS E. et GROSS H. -

Stades précoces de l'INCONTINENTIA PIGMENTI.
Hautartz. août 1966. 17-8 : 366-368.

45 - GRUNEBERG T. -

La question de l'INCONTINENTIA PIGMENTI.
Arch. Klin. Expérim. Derm. 1955. 201-3 : 218-254.

46 - GRUPPER C. et DUPERRAT B. -

INCONTINENTIA PIGMENTI ? après éruption pigmentaire fixe.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. nov.-Déc. 1964.
61-5 : 494-495.

47 - HABAN J. -

INCONTINENTIA PIGMENTI Bloch-Sultzberger.
Cesk. Derm. 1965. 40-253 : 5.

48 - HABER H. -

The Bloch Sultzberger Syndrome : INCONTINENTIA PIGMENTI.
The Brit. Jour. of Derm. 1952. 64-129.

49 - HAGEMANN E. -

Santé de la dent et INCONTINENTIA PIGMENTI.
Deutsche Zahn Zschr. nov. 1963. 18-21 : I.262-I.268.

50 - HARMON L.E. -

Melanogenesis and pigmentary disturbance.
J. Nat. Med. Ass. nov. 1964. 56-501-4.

51 - HAUSER F. and PINKUS H. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Arch. of Derm. 1957. 75 : 590.

52 - HINDSON T.C. -

The Bloch-Sultzberger syndrome in a English Family.
Brit. J. Derm. déc. I963. 75 : 497-8.

52' - HOTTINGER A., CROTTET J. FRANCESCHETTI A., JADASSOHN W., PAILLARD R. -

Malformations multiples : INCONTINENTIA PIGMENTI ATYPICA ?
Dermatologica I96I. I22-I : 50.

53 - HUNZIKER N. -

Hyperpigmentation familiale des paupières.
J. Génét. Hum. mars I962. II-I : I6-2I.

54 - HURIEZ, DESMONS, BOMBART. -

Cas pour diagnostic ?
Bull. Soc. Franç. Derm. sept-oct. I963. 70-4, 74I-742

55 - ISASA F.A. -

Pigmentation cutanée linéaire chez les enfants.
Prensa Med. Argent. août I965. 52 : I.708-9.

56' - ITO M. -

Studies on melanin in INCONTINENTIA PIGMENTI, Bloch-Sultzberger.
J. Exp. Med. I95I. 54 : 67.

57 - ITOK. -

The peculiar demarcation of pigmentation along the so called Voigt's line among the Japanese.
Derm. Int. janv-mars I965. 4 : 45-7.

58 - JACKLI W. -

Ein Fall von infantiler poïkilodermie.
(Atrophodermia reticularis cum INCONTINENTIA PIGMENTI
Mschr. Kinderheilk. I939. 78-73-8I.

59 - JACKSON R., NIGANE S. -

INCONTINENTIA PIGMENTI :
a report of three cases in one family.
Pediatrics sept. I962. 30 : 333-42.

60 - JACKSON R., NIGANE S. -

INCONTINENTIA PIGMENTI Bloch-Sultzberger, syndrome.
Actualid. Pediatr. mars I962. 20 : 3.0I9.

61 - JADASSOHN W. -

Pigmentation en éclaboussures sur cicatrices.
Dermatologica 1959. 116 : 347.

62 - JADASSOHN W. -

Pigmentation avec forte incontinentia pigmenti histologique.
Dermatologica 1959. 116 : 347.

63 - JONES S.T. -

Retrolental membrane associated with Bloch-Sultzberger syndrome.
Amer. J. Ophthal. Aug. 1966. 62 : 330-4.

64 - JULIEN-MARIE, LEVEQUE, CIVATTE. -

I.P. maladie de Bloch-Sultzberger.
Ann. Péd. nov. 1961.

65 - JULIEN-MARIE PERELMAN, CIVATTE, PRINGUET, MELEKIAN. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Arch. Franç. Péd. 1960. 12-2.

66 - KISSEL P., DUREUX J.B., SCHMIDT J. -

Les phacomatoses. Considérations générales. Intérêt spéculatif et pratique.
Revue du praticien 1962. 12 : 915.

67 - KITAMURA K., CHAN S. -

Uber INCONTINENTIA PIGMENTI s. melanosis coréïdégénération.
Réf. Dermat. Wchnschrift. 1939. 108 : 598.

68 - KITAMURA K., FUKUSHIRO R., MIYABAYASHI T. -

L'I.P. au Japon.
Arch. of Derm. juin 1954. 69-6. 667-673.

69 - KITAMURA K. HIRATO T. -

Uber zwei japanische Fälle einer eigenartigen reticulären Pigmentierung. Zur Frage der Dermatose pigmentaire réticulée.
(Franceschetti Jadassohn) Dermatologica 1955. 110-97: 107.

70 - KRUMMEL H., RAUSCH L. -

Les anomalies des yeux dans l'I.P. Contribution au diagnostic différentiel et à la pathogénie du pseudogliome comparé à la fibroplasie rétrolentale.
Ophtalmo. I955. I30-I : 3I-53.

7I - KUSTLER F. -

INCONTINENTIA PIGMENTI. Rapport de 9 cas dans une famille, avec un cas d'étude nécropsique.
ANN. Pédat. Basel. I964. 202 : 92-I00.

72 - LAGUNA C., JAQUETI G. -

Variété réticulée, type Naegeli de l'I.P.
Act. Derm. Madr. déc. I96I. 52 : 357-64.

73 - LAMY. DUPERRAT, AUSSANAIRE. -

Stade initial bulleux de l'I.P.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. I955. 42-I.

74 - LAMY M., GARCIN R., DUPERRAT et Coll. -

L'INCONTINENTIA PIGMENTI.
Arch. Franç. Pédiat. I958. I5-5.

75 - LANOIRE A. -

L'INCONTINENTIA PIGMENTI.
Thèse de Bordeaux I954. N° 240.

76 - LECHLEUTNER. -

Uber eine seltene systematisierte Dermatose.
Thèse München. I925.

77 - LEFRANC M., DELAITRE G., SIMARD C. -

Un cas d'I.P.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. avril-mai I963.
70-2 : 3I3-3I4.

78 - LENZ W. -

Contribution à la génétique de l'I.P.
Ann. Péd. I96I. I96-3 : I49-I65.

79 - LERNER A.B. -

Mélanocyte stimulating hormone and adreno-corticotrophic. hormone. Their relation to pigmentation.
New. Eng. J. Med. mars I963. 270 : 539-46.

80 - LEVIN O. -

Naevus réticulé et pigmenté.
Arch. Derm. Syph. I933. 27 : I4I.

8I - MAKLEY T.A. -

Pigments disorders. Neurogenic heterochromia.
Amer. J. Ophth. mai I965. 59-92 : 78.

82 - Mc. PHERSON A., AUTH T.L. -

Bloch-Sultzberger syndrome I.P. Report of case with prominent neurologicals features.
Arch. Neurol. Chicago. mars I963. 83 : 32-9.

83 - MENSI E. -

INCONTINENTIA PIGMENTI BLOCH SULTZBERGER.
Minerva Péd. fév. I963. I5 : I43-5I.

84 - Michel P.J., SAINT-PAUL J. -

Curieuse pigmentation chez un nourrisson. Casus pro diagnosus.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. I950. 57-226.

85 - MICHEL P.J., SAINT PAUL J. -

Un cas d'I.P.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph. mai-juin I955. 62-3 : 346.

86 - MILLER J.C. -

INCONTINENTIA PIGMENTI associated with hydrocephaly.
Arch. Derm. and Syph. I952. 65 : 253.

87 - MILLER R.J. -

A retrolental mass in I.P. case report and review of the literature.
Survey Ophthal. Feb. I966. II : 4I-6.

88 - NAEGELI. -

Familiären chromatophoren naevus.
Schweiz Med. WCHNSCHR. I927. 57-48.

89 - NIEBAUER G. -

Théories et pratiques : troubles du métabolisme pigmentaire.
Hautarzt. mai I964. I5 : 258-59.

90 - NOTTARA N., TASAKE S. -

A case of I.P. achromians.
Acta Derm. Kyoto. May I96I. 56-I.303.

9I - OKUR M., MILTON R. -

Histogenesis of melanocytes.
J. Invest. Derm. May I965. 44-285-99.

92 - OLDFELT W. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
J. of Péd. I959. 54-4 : 446-458.

93 - PFEIFFER R.A. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Münch Med. Wschr. déc. I959. IOI-50 : 2.3I2-2.3I6.

94 - PFEIFFER R.A. -

Zur Frage der Vererbung der I.P. Bloch-Siemens.
Menschl. Vererb. Constitutionnal I960. 35 : 469-493.

95 - PINKUS H.N. -

Discussion to dep. of derm.
Univ. of Michigan. Hospital. I.P. in three siblings.
Arch. derm. I957. 75 : I44-I45.

96 - RAMOS, SILVA. INCONTINENTIA PIGMENTI. -

Dermatologica oct. I957. II5-4 ; 623-632. (Texte français.)

97 - RINGROSE E.J. INCONTINENTIA PIGMENTI. -

Arch. Derm. Chicago sept. I965. 92 : 336-7.

98 - ROHMER P., WORINGER F. -

Un cas d'I.P. de Bloch-Sultzberger.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. I965. 60 : II2.

99 - ROLLIER R. -

A propos de 2 cas d'I.P.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph.
janv.-mars I960. I-I22-I25.

I00 - ROLLIER R., ROLLIER R. -

Deux cas d'I.P. voisins de la forme de Naegeli.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. I962. 69 : 807-II.

IOI - SAVOYE J., MICHEL P.J., MISSON J. -

Note rectificative à propos d'une communication antérieure sur un cas de Dühring-Brocq probable chez un nouveau-né : I.P. à forme bulleuse.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. janv. mars I963. 70-I : 86-87.

I02 - SCHNEIDER G., ANDREAS M. -

Le syndrome de Bloch-Sultzberger dans le cadre des dysplasies ectodermiques du même ordre.
Deutsche Zahn Zschr. nov. I959. 22 : I.583-I.59I.

I03 - SEE G., MINGASSON F. INCONTINENTIA PIGMENTI. -

Arch. Franç. Péd. I960. I2-2.

I04 - SERTOLI P. -

Tableau dysmélanique particulier type I.P. chez 2 sujets présentant des troubles endocriniens communs.
Minerva Derm. Avr. I957. 32-4 : I05-II0.

I05 - SIDI E. -

Traitement des dyschromies et des hyperchromies.
Clinique Paris. I965. 60 : 267-27I.

I06 - SIEMENS H.W. -

Die melanosis coréï dégénérative. Eine neue Pigment Dermatose.
Arch. Derm. und Syph. I929. I57 : 382.

I07 - SOBEL N. INCONTINENTIA PIGMENTI. -

Arch. Derm. und Syph. I948. 58 : 468.

I08 - SPRAFKE.

INCONTINENTIA PIGMENTI. Bloch-Sultzberger.
H. Derm. Wschr. I47 : 578-86.

I09 - STRINGER S. -

INCONTINENTIA PIGMENTI Bloch-Sultzberger.
Arch. Arg. Derm. déc. I964. I4 : 3I7-20.

II0 - SUGAI T. -

Temporary Pigmentation in a Japanese infant.
Arch. Derm. Chicago. juin I965. 9I : 625-26.

III - SULTZBERGER, BLOOM. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Arch. Derm. et Syph. I948. 58 : 468.

II2 - TALMGREN B. -

The relationships of Dermatitis herpetiformis to I.P. in new born infant.
Pediatrica 29 : 295-302.

II3 - TEMINE P., BONNET J., NANCY B., PRIVAT Y. -

Hyperpigmentation secondaire à un eczéma prédominant sur les parties découvertes avec i.p. histologique.
Bull. Soc. Franç. Derm. mai-juin I964. 7I-3 : 399.

II4 - TEMINE P., ODDOZE I., TRAMIER G., PRIVAT Y. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Encyclopédie Médico-chirurgicale, Dermatologie I2.465 A. I0. p. 6.

II5 - TURRO O.R. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Arch. Argent. Pédiat. I965. 63-72-5.

II6 - UEBEL H., LUDWIG A., KORTING G. -

Zur Kenntnis der I.P. Bloch-Sultzberger.
Arch. Derm. und Syph. I950. I90-II4.

II7 - Van BREMEERSCH et DUPERRAT. -

Forme bulleuse et verruqueuse de l'I.P.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. I956. 63 : 46I-464.

II8 - VERGER. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph. janv. et fév. I966. 73 : I64.

II9 - VILANOVA X., PINOL, AGNADE. -

I.P. Troubles sudoripares fonctionnels dysplasiques et pigmentaires chez les ascendants.
Ann. Derm. et Syph. mai-juin I959. 3 : 247-258.

I20 - WARIN R.P. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Brit. J. Derm. Mars. I963. 76 : I42-3.

I2I - WOLF, KOPF, ANDRADE. -

INCONTINENTIA PIGMENTI.
Pedigree showing the involvement of siblings and abortions of males fetuses in two générations.
Arch. Derm. I964. 90 : 362 - 364.

I22 - WOLLENSAK J. -

Résultats caractéristiques de l'examen oculaire dans le syndrome de Bloch-Sultzberger.
Klin. Monatsbl. Augenh. I959. I34-5 : 692-706.

oOo

agemp
EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13e
TELEPHONE
535:18--93
535:18—62